

Pathologies rhumatismales

1 Arthrite rhumatoïde (AR)

1.1 Introduction

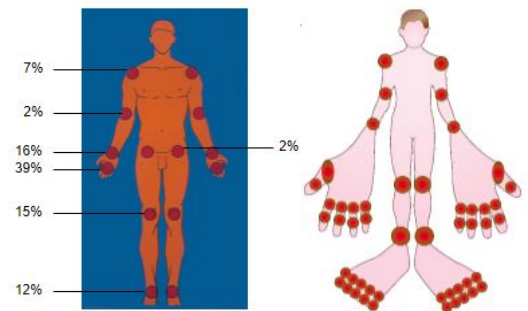
Elle est aussi appelé polyarthrite rhumatoïde. C'est une maladie rhumatismale inflammatoire auto-immunitaire qui touche surtout les articulations de la main et du poignet. L'atteinte est symétrique. Pour parler d'AR plus de trois articulations doivent être touchés. La cause est multifactorielle. Les articulations sont progressivement détruites avec l'apparition d'érosion au niveau des berges osseuses.

1.2 Incidence et prévalence

C'est la maladie rhumatismale la plus fréquente. La prévalence est de 0,5 à 1% de la population. Le pic d'incidence se situe entre 35 et 50 ans. Elle touche principalement les femmes (2-4x plus).

1.3 Tableau clinique

La douleur est présente la nuit et provoque une raideur matinale qui dure plus d'une heure. La douleur s'améliore au cours de la journée. L'évolution naturelle est variable. Elle peut être aiguë, progressive ou intermittente. L'AR touche surtout les articulations métacarpo-phalangiennes et les articulations interphalangiennes proximales. L'AR ne touche pas les articulations interphalangiennes distales et l'articulation de la hanche. On retrouve une symptomatologie plus générale : Fatigue, anémie, malaise et perte d'autonomie. On trouve aussi une atteinte extra-articulaire : atteinte pulmonaire et oculaire.



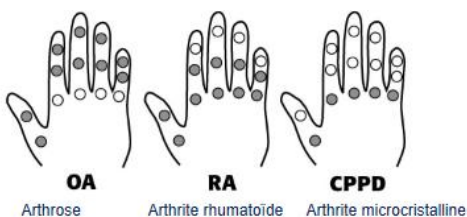
⇒ Suspicion d'AR lorsque :

- Plus de trois articulations sont gonflées.
- Des douleurs apparaissent à la palpation des articulations MCP et MTP lors du squeeze test.
- Présence de raideur matinale qui dure plus de 30 minutes.

Squeeze Test



1.4 Diagnostic différentiel



L'arthrose touche aussi les articulations interphalangiennes distales et ne touche jamais les articulations métacarpo-phalangiennes.

L'arthrite microcristalline ne touche que les métacarpo-phalangiennes.



Arthrite rhumatoïde



Sclérodermie



Arthrose

Pour l'arthrose des articulations interphalangiennes on retrouve des nodules. Lorsqu'ils sont situés au niveau distal ils sont appelés nodules de Heberden et lorsqu'ils sont situés au niveau proximal, comme sur l'image, ils sont appelés nodules de Bouchard.

1.5 Étiologie

On décrit trois sortes de facteurs de risques : génétique (gènes HLA, de classe II et gènes non-HLA), environnemental (tabagisme, infection des parodontites, régime et facteurs hormonaux) et autres.

1.6 Physiopathologie

Au niveau des poumons se forment des anticorps citrullinés qui se déposent au niveau des articulations. Ceci augmente la production locale des lymphocytes T et B. La citrullinisation est augmentée par les facteurs de risques. Les ostéoclastes commencent à éroder l'os en sa périphérie. Les ACPA (anticorps citrullinés) sont des triggers des ostéoclastes.

Les pathologies associées sont multiples : Pathologies de la peau, pathologies cardiaques, pathologies pulmonaires, pathologies oculaires, pathologies neurologiques, pathologies hématologiques, pathologies rénales et pathologies des os.

1.7 Diagnostic

Les AR sont classifiés selon différentes classifications.

- ACR : Évalue sept critères. 4 critères sont suffisants pour retenir le diagnostic. Ces critères ne sont pas adaptés pour des AR débutantes.
- ACR/EULAR : L'objectif de cette classification est de dépister les patients qui évoluent vers une AR persistance ou érosive. Elle permet d'instaurer rapidement un traitement de fond.

Une prise de sang sera faite lors de suspicion. Plusieurs paramètres sont recherchés :

- 1) Paramètres inflammatoires : La présence de C-réactive protéine et la vitesse de sédimentation (vitesse augmentée lors d'inflammation). La vitesse normale est située entre 2 et 20,5 mm/heure.
- 2) Paramètres auto-immunitaires : Présence du facteur rhumatoïde (FR) et/ou d'anticorps anti-CCP (peptides citrullinés) comme les ACPA. On retrouve le FR aussi dans d'autres affectations auto-immunes et infectieuses. Il est présent chez 10% des personnes saines. Avoir le facteur augmente la prévalence à l'AR. Les AR possédant le FI et/ou un ACPA dans le sérum sont dits séropositifs (80%) et ceux ne possédant pas le FI et/ou un ACPA sont dits séronégatifs.

Les examens complémentaires possibles sont la radio, l'échographie de la main, la scintigraphie, l'IRM et la ponction articulaire (< 1000 éléments nucléés est normal).

- Radio : On voit le pincement articulaire, les zones érodées, la déminéralisation en bandes et la destruction des articulations.
- Échographie : On regarde la vitesse de conduction par effet Doppler.
- IRM : En T2 le liquide articulaire apparaît blanc.

1.8 Traitement

Le traitement doit commencer le plus rapidement possible. La rémission est possible. La maladie est évaluée par les DAS. Il existe trois DAS différents (DAS 28, 44 ou 66). Le nombre nous indique combien d'articulations ont été évaluées. Un score est ensuite calculé reprenant la symptomatologie, le ressenti de la personne, le HAQ (health assessment questionnaire), ... En-dessous de 2,6 la maladie est non active. Au-dessus de 5,1 la maladie est très active. Les facteurs de bons pronostics sont une maladie de courte durée, un début tardif, le non tabagisme, peu de lésions radiologiques. Le traitement est constitué par l'administration d'antalgiques, d'AINS, de la kinésithérapie, de corticostéroïdes au court terme et d'un traitement de fond. La rééducation aura pour but de freiner le handicap, de maintenir et de gagner en amplitude articulaire. Des orthèses peuvent être prescrites pour éviter les déformations orthopédiques. Un travail de reconditionnement physique sera aussi entrepris. Le but du traitement de fond est le contrôle de la maladie, le ralentissement ou l'arrêt de la progression et la prévention du handicap. Le gold standard est le methotrexate. Le methotrexate est efficace pour les symptômes articulaires. Les effets secondaires sont rares. Il se donne à 5 à 20 mg associés à 4 mg d'acide folique une fois par semaine. Il provoque des effets secondaires néfastes au niveau du foie, des reins, provoque des ulcères buccaux, des pneumopathies et des atteintes hématologiques. Les corticostéroïdes font aussi partie entière du traitement de fond. On évite les doses trop élevées journalières (> 10 mg/jour). Ils sont utilisés comme traitement transitoire.

On fait des prises de sang régulières pour contrôler les effets secondaires. Comme autre traitement de fond les DMARDS biologiques peuvent être utilisés. Ils ciblent une cytokine en particulier (surtout la

TNF- α). Les effets secondaires liés au traitement biologique sont les infections des voies aériennes hautes, les infections cutanées, les réactions cutanées à l'injection et la tuberculose.

2 Les spondylarthropathies

2.1 Introduction

Les spondylarthropathies sont un ensemble de pathologies présentant les mêmes caractéristiques cliniques et génétiques. On retrouve quatre sortes de spondylarthropathies :

- Arthrites réactionnelles (ARé)
- Entérocolopathies inflammatoires
- Arthrite psoriasique (Aps)
- Spondylarthrite ankylosante (SA)

Ils apparaissent en général chez l'adulte jeune entre 20 et 30 ans. La lésion élémentaire se situe au niveau de l'enthèse. On retrouve des manifestations articulaires axiales au niveau de la colonne et principalement au niveau des sacro-iliaques (sacro-iliites) et/ou périphériques. Il y a des facteurs de risques génétiques comme le gène HLA B27 et les antécédents familiaux.

2.2 Symptomatologie

On retrouve des atteintes ostéo-articulaires. Ces atteintes peuvent être axiales (spondylite et/ou sacro-iliite) ou périphériques (enthésite et/ou tendinite et/ou dactylite et /ou arthrite). La dactylite est une Inflammation des enthèses. Elle provoque un gonflement distal. On retrouve aussi des atteintes oculaires (uvéite) et des atteintes cutanées. Dans les arthrites réactionnelles on retrouve des atteintes du tractus uro-génital (urétrite et cervicite) et des atteintes du tube digestif (maladie inflammatoire du tube digestif et colite).



2.3 Physiopathologie

30-90% des patients SpA possède le gène HLA B27. La population générale le possède à 4-8%. Les agents microbiens ont un rôle dans la prévalence par leur similitude moléculaire avec le gène HLA B27. L'enthèse est la cible privilégiée. L'enthésopathie se passe en trois phases :

- Phase inflammatoire qui provoque des érosions osseuses.
- Phase de fibrose cicatricielle.
- Phase d'ossification qui peut s'étendre au ligament ou au tendon formant un enthésophyte. Elle peut aussi s'étendre au périoste et être à l'origine d'appositions périostées.

Une synovite est aussi présente. Elle est secondaire à l'enthésopathie. Le processus inflammatoire se propage de l'enthèse à la synoviale.

2.4 Prévalence

Les SpA touchent 1% de la population belge. La prévalence est plus élevée dans la population du nord de l'Europe.

2.5 Diagnostic différentiel

	Polyarthrite rhumatoïde	Spondylarthropathies
Gène associé	HLA DR4	HLA B27
Atteinte articulaire	Symétrique périphérique	Axiale et périphérique (sauf pour SA) et asymétrique
Atteinte de la sacro-iliaque	Jamais	Symétrique (SA et Entérocolopathies) ou symétrique (APs et ARé)
Facteur rhumatoïde	Dans 70 à 80% des cas	Jamais présent
Syndesmophytes	Jamais	Marginal en fin d'évolution

2.6 Arthrites réactionnelles

Ce sont des arthrites amicrobiennes. Elles surviennent après un intervalle libre dans la suite d'un épisode infectieux génital ou intestinal. Elles touchent essentiellement les sujets jeunes masculins porteurs du gène HLA B27. Les germes incriminés sont souvent les chlamydias trachomatis, les yersinias enterocolitica, les shigella flexneri et les salmonella. Le tableau clinique est une mono- ou oligoarthrite asymétrique touchant le plus souvent les membres inférieurs. Elles peuvent être associées à une urétrite, une cervicite, une conjonctivite et une kératoderme palma-plantaire. L'évolution se fait vers la guérison en 1 à 6 mois chez 33% des patients. Les autres évoluent vers la chronicité.

Kératoderme palmo-plantaire



2.7 Entérocolopathies inflammatoires

Elles concernent 10-20% de patients souffrant d'une maladie de Crohn ou d'une RCUH qui développeront des manifestations rhumatologiques. Les manifestations articulaires apparaissent lorsque la maladie inflammatoire n'est pas bien contrôlée. Le tableau clinique est une mono- ou oligoarthrite périphérique aux membres inférieurs. Dans 5% des cas il y a une association avec une SpA avec une atteinte axiale dont l'évolution est indépendante de l'évolution de la maladie inflammatoire.

2.8 Arthrite psoriasique

Le psoriasis est une maladie auto-immune de la peau. Elle a une prévalence de 2%. Lorsqu'associée à une arthrite elle se manifeste par une oligo- ou polyarthrite asymétrique ou par une atteinte axiale. Cette association se fait dans 5 à 7% des cas. L'atteinte articulaire précède l'atteinte cutanée dans 5 à 10% des cas. Le gène HLA B27 est retrouvé dans 25% des cas.

2.9 Spondylarthrite ankylosante (SA)

Elle touche principalement le squelette axial. Elle se manifeste par une lombalgie inflammatoire chronique à prédominance nocturne et avec une raideur matinale. Elle touche aussi les articulations périphériques surtout des membres inférieurs. La prévalence est plus grande chez les hommes entre 20 et 40 ans. Les symptômes sont progressifs : Mal au dos/fesses, douleurs aux épaules, genoux, chevilles et talons et des douleurs thoraciques. Les personnes sont asthéniques et présente une diminution de la qualité de vie.

2.9.1 Critères pour le diagnostic d'une rachialgie inflammatoire chronique

- Une lombalgie chronique inflammatoire débutant avant 40 ans.
- Début insidieux.
- S'améliore par le mouvement.
- Ne s'améliore pas au repos.
- Douleur nocturne qui s'améliore que le patient se lève.

La rachialgie inflammatoire est confirmée lorsque 4 critères ou plus sont présents.

2.9.2 Critères de diagnostic pour une SA

- Critères cliniques : Lombalgie chronique s'améliorant par le mouvement et non résolue par le repos, limitation de mouvement dans les plans sagittaux et frontaux une limitation de l'expansion thoracique.
- Critères radiologiques : Sacro-iliite radiologique unilatérale de stade 3 (=érosions) ou 4 (= fusion) ou une sacro-iliite bilatérale de stade 2, 3 ou 4.

La SA est certaine un des trois critères cliniques + un critère radiologique sont présents.

2.9.3 Red Flags

- Déficit neurologique.
- Douleurs nocturnes.
- Plus de 50 ans.
- Pyrexie.
- Antécédents de néoplasie.
- Antécédents de voie d'entrée ou de chirurgie.

2.9.4 Examen clinique de la SA

- Observation : Effacement de la lordose cervicale, cyphose dorsale, effacement de la lordose lombaire et flexum des genoux. On regarde aussi si on retrouve des manifestations systémiques (dactylite, uvéite, maladies inflammatoires du TD, atteinte cardiaque et pulmonaire).
- Examen des sacro-iliaques
- Examen du rachis lombaire : Mesurer distance doigts-sol et mesurer l'indice de Schöber.
- Examen du rachis cervical : Mesurer distance occiput-mur.
- Examen thoracique : Mesurer l'ampliation thoracique par mesure de la circonférence thoracique en inspiration maximale et en expiration maximale. La différence doit être supérieure à 5 cm.

2.9.5 Diagnostic et classification

- Radio : Pincement symétrique de l'espace articulaire. Pour les sacro-iliite on décrit 4 stades radiologiques de Forestier :
 - a) Stade I : Élargissement et flou de l'interligne sacro-iliaque.
 - b) Stade II : Irrégularité et érosions des berges articulaires.
 - c) Stade III : Condensation des berges.
 - d) Stade IV : Ankylose et fusion des berges de l'articulation.
- Prise de sang : La prise de sang est spécifique que pour l'AR. On ne retrouve pas d'anticorps. On peut retrouver l'HLA B27. On peut retrouver un syndrome inflammatoire.
- IRM : Utile pour la sacro-iliaque.

La SA est classifiée par le BASDAI (bath ankylosing spondylitis disease activity index) ou le BASFI. Le BASDAI évalue l'activité de la maladie.

2.9.6 Diagnostic différentiel de la SA

- Forme débutante : Les autres pathologies rhumatismales dont les autres SpA.
- Sacro-iliite débutante : Sarco-illite infectieuse ou inflammatoire (arthrite réactionnelle ou psoriasique).
- Sacro-iliite bilatérale : Ostéose iliaque condensante ou arthrose des sacro-iliaques.
- Maladies rachidiennes : Maladie de Forestier, syndrome de SAPHO et atteintes dégénératives du rachis.

2.9.7 Pronostic

La maladie peut évoluer lentement. Les critères augmentant la sévérité sont les atteintes des hanches, une vitesse de sédimentation de plus de 30 mm/heure, un taux de CRP sanguin de plus de 2 mg/100ml, une mauvaise réponse aux AINS, une limitation des mouvements et un début jeune.

- ⇒ Atteinte des sacro-iliaques + 3 de ces facteurs endéans les 2 années suivant le début est signe d'un mauvais pronostic.

2.9.8 Traitement

- Traitement de première ligne : Kinésithérapie, AINS, sulfasalazine et méthotrexate.
- Traitement de seconde ligne : Agents biologiques (anti-TNF α et anticorps IL-17). Les anticorps anti-TNF α ont comme effet secondaire d'augmenter le risque et la gravité des infections des voies aériennes.

2.10 Arthrite psoriasique

C'est une arthrite associée à une maladie cutanée auto-immune cutanée. Le psoriasis peut survenir à n'importe quel âge. L'âge moyen d'apparition est 30 ans. On retrouve une atteinte cutanée des ongles, des genoux, du pli interfessier, de l'ombilic et du cuir chevelu. Les atteintes cutanées peuvent être en plaques, pustuleux, en goutte, érythrodermique. Les manifestations articulaires peuvent se présenter comme une oligoarthritis asymétrique (70%), une polyarthrite symétrique (15-20%), une atteinte axiale (5%) ou une arthrite mutilante des IPD (5%) Le gène HLA B27 est présent dans 25% des cas.

Arthrite mutilante des IPD



2.10.1 Diagnostic et classification

On retrouve un syndrome inflammatoire modéré. La prise de sang ne montre pas d'anticorps. On retrouve une hyperuricémie (DD avec syndrome de la goutte) et un syndrome métabolique. Le diagnostic se fait par imagerie médicale (radio). L'arthrite psoriasique est classifiée par le PSARC (psoriatic arthritis response criteria) et par le PASI (psoriasis area and severity index). Un DAS 28 ou 44 est performé.

2.10.2 Diagnostic différentiel entre l'arthrite psoriasique et la polyarthrite rhumatoïde

	Facteur rhumatoïde	Lésions ongles	Psoriasis	Atteinte articulaire	Atteinte périphérique	Atteinte des IPD	Sacro-iliite
Arthrite Psoriasique	Rare	Fréquent	Psoriasis	Asymétrique ou symétrique	Fréquent	Fréquent	Fréquent
Polyarthrite rhumatoïde	Fréquent	Rare	Rare	Symétrique	Commun	Très rare	Très rare

2.10.3 Traitement

- De première ligne : Kinésithérapie, AINS, Infiltrations, corticoïdes systémiques (rare).
- Traitement de fond classique : Methotrexate, sulfasalazine et lefunomide.
- Traitements de fond biologique : Anti-TNF α , anticorps anti-IL-17A, anti-IL-12 et IL-23.

3 Les maladies systémiques

3.1 Le lupus érythémateux disséminé (LED)

3.1.1 Généralités

C'est une maladie auto-immune systémique qui résulte de dommages tissulaire immunomédié. Elle peut toucher la peau, les articulations, le rein, le système nerveux central, le système cardiovasculaire, les membranes séreuses et le système immunitaire et hématologique. C'est une maladie hétérogène. Les personnes développent des anticorps anti-ADN. Elle touche 0,05% de la population. Elle touche plus la population asiatique et africaine. Il y a une prédominance féminine. Le pic d'incidence est situé entre 20 et 30 ans. Le pronostic n'est pas favorable. Le taux de survie à 15 ans est de 80%.

3.1.2 Physiopathologie

Des anticorps anti-ADN attaquent les ADN doubles brins. Des complexes composé d'éléments d'ADN et d'anticorps se forment et se déposent dans les cellules.

On retrouve des arthrites, des rashes malaires, de la fièvre, des néphrites, des sérosites et des phénomènes de Raynaud. Lors d'atteinte du rein on a une diminution de nombre de glomérule. La survie est fortement diminuée lors d'atteinte rénale. On retrouve une prévalence augmentée d'AVC par atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins cérébraux.

3.1.3 Diagnostic

Le diagnostic se fait par analyse sanguine. On retrouve la présence d'anticorps anti-nucléaires (=facteurs antinucléaires FAN). Ils sont marqués par agents fluorescents. On retrouve des anticorps contre l'acide nucléique, la chromatine, les ribonucléoprotéides et les phospholipides.

3.1.4 Traitement

La prise en charge sera globale. Le traitement sera en partie conservateur visant l'hygiène de vie. Il consiste à l'arrêt du tabagisme, la perte de poids, le contrôle de la tension artérielle, le contrôle du cholestérol par statines et l'exercice physique. Le traitement médical se compose de l'administration d'hydrochloroquine (anti-malarique), d'immunosuppresseurs et d'un traitement biologique.

3.2 Sclérodermie

3.2.1 Généralités

C'est une maladie auto-immune caractérisée par une production excessive de collagène entraînant une fibrose de la peau, de vaisseaux et des organes internes. Les patients décèdent souvent d'insuffisance pulmonaire. C'est une affection rare qui touche plus les femmes que les hommes. Le pic de prévalence se situe entre 30 et 40 ans. Elle est idiopathique, mais il existe des facteurs de risques liés à l'environnement et à l'hérédité.

3.2.2 Tableaux cliniques

Il existe deux formes, la sclérodermie systémique cutanée limitée et la sclérodermie systémique cutanée diffuse.

	Sclérodermie limitée	Sclérodermie diffuse
Induration de la peau	Doigts, parfois coude. Progression lente.	Doigts, face et tronc. Progression rapide.
Phénomène de Raynaud	Précède l'atteinte de peau	En même temps que l'atteinte cutanée
Fibrose pulmonaire	Occasionnelle. Atteinte modérée	Fréquente. Atteinte sévère
Hypertension pulmonaire	Fréquente, tardif, isolée	Associée à la fibrose
Crise rénale	Très rare	15% des cas en début de maladie
Calcinose	Fréquente	Rare
Auto-anticorps	Anti-centromères	Anti-topoisomérase et anti-RNA polymérase III

Dans la forme localisée on ne retrouve presque pas d'atteinte systémique à part l'atteinte de la peau. L'atteinte cutanée se fait en plaques (appelées morphées), en goutte ou en bande monomélique pour



les membres et en sabre pour le visage et le cuir chevelu. Le syndrome de Raynaud est presque toujours le premier signe et est présent dans 95% des cas. C'est un phénomène de spasme artériel en trois phases : doigts blancs (anémie) → doigts bleus (hypoxémie) → doigts rouges (hyperémie).

Le phénomène de Raynaud est déclenché par le froid, les émotions et le stress, le tabac, les traumatismes et les vibrations et certains médicaments. Les complications liées au phénomène sont les crises handicapantes et douloureuses, les plaies et les ulcérations des extrémités, les surinfections et les nécroses de doigts ou d'orteils.

3.2.3 Traitement

Il n'existe pas de traitement pour la sclérodermie. Des immunosuppresseurs peuvent être prescrits lors d'atteintes rénales, mais sont au sinon peu efficaces. Les corticostéroïdes ne sont pas utiles. Ils peuvent même avoir des effets néfastes.

3.3 Le syndrome de Sjögren

3.3.1 Introduction

C'est une maladie auto-immune primaire ou secondaire à une autre maladie auto-immune (lupus et arthrite rhumatoïde). Il existe des manifestations systémiques. Elle peut évoluer vers un lymphome (=cancer du système lymphatique).

3.3.2 Prévalence

Elle touche principalement les femmes entre 40 et 50 ans. Elle touche 0,2 à 1% des femmes adultes. L'évolution est lente.

3.3.3 Symptomatologie

Polyarthralgies et myalgies, syndrome sec oculaire et buccal : xérophtalmie (= opacité de la cornée suite à une atrophie de la conjonctive bulbaire) et xérostomie (=état de sécheresse de la bouche liée à une hyposialie), une asthénie et des syndromes ressemblant à une fibromyalgie. Les autres symptômes moins fréquents possibles sont un phénomène de Raynaud, une vasculite, une atteinte pulmonaire, une atteinte rénale, une atteinte hépatique et une atteinte musculaire.

3.3.4 Traitement

Traitement symptomatique de la xérophtalmie et la xérostomie, bonne hygiène dentaire, stimulants salivaire, chewing gum sans sucre, arrêt du tabagisme, larmes artificielles. Les traitements immunosuppresseurs sont utilisés lors d'atteintes d'autres organes tels que le poumon et le rein.

3.4 Polymyosite et dermatomyosite

3.4.1 Introduction

Ce sont des pathologies systémiques du tissu conjonctif acquises. Elles se caractérisent par une inflammation du muscle d'étiologie inconnue. Elles peuvent être associées à d'autres pathologies systémiques (lupus, sclérodémie, ...) et à certains cancers.

3.4.2 Prévalence

C'est une maladie rare. On retrouve un pic de prévalence à l'enfance et entre 30 et 50 ans.

3.4.3 Critères diagnostiques

- Une faiblesse musculaire.
- Un EMG altéré.
- Élévation des enzymes musculaires : créatine phosphokinase (CPK), lactate déshydrogénase (LDH) et transaminases (GOT).
- Démonstration d'une inflammation musculaire à la biopsie musculaire.
- Rash cutané : Papules de Gottron, signe de Gottron et rash héliotrope.

Rash héliotrope



Papules de Gottron



3.4.4 Diagnostic

- Prise de sang : Inflammation est présente dans certains sous-types d'auto-anticorps anti-synthétase et élévation des enzymes musculaires.
- EMG
- Biopsie musculaire.

3.4.5 Traitement

Corticostéroïdes et immunosuppresseurs.

3.5 Les vasculites

3.5.1 Définition et classification

C'est un groupe hétérogène de pathologies dont le point commun est une inflammation de la paroi des vaisseaux. Les vasculites sont classées en fonction de la taille de vaisseau principalement atteint.

- Vasculites de gros vaisseaux : Artérite de Takayasu et artérite à cellules géantes.
- Vasculites de moyens vaisseaux : Polyartérite noueuse et vasculite liée à la PR.
- Vasculites de petits vaisseaux : Vasculite à dépôts de complexes immuns, vasculite à ANCA et autres vasculites.

3.5.2 Polymyalgia rheumatica (PMR) et artérite temporale

3.5.2.1 Introduction

L'artérite temporale est aussi appelée la maladie de Horton. Ce sont des artérites à cellules géantes. Elles sont idiopathiques. Les manifestations cliniques vont d'une myalgie à une vasculite occlusive de gros et moyens vaisseaux. La complication de la maladie de Horton est la cécité.

3.5.2.2 Prévalence

La prévalence est de 0,5 à 0,7%. Elle touche les personnes de plus de 50 ans. Sa prévalence augmente avec l'âge. Elle touche plus les femmes que les hommes. La PMR est trois fois plus fréquente que la maladie de Horton.

3.5.2.3 Manifestations cliniques

La polymyalgia se caractérise par des douleurs et une raideur dans les muscles des ceintures depuis au moins 4 semaines et de rythme inflammatoire. Les signes systémiques sont l'asthénie, la perte de poids, une température modérément plus élevée. Parfois on retrouve une véritable arthrite.

3.5.2.4 Diagnostic

La PMR se diagnostique par biologie inflammatoire (VS et CRP sont augmentés, anémie) et l'altération des tests hépatiques. Les diagnostics différentiels sont la polyarthrite séronégative, les autres maladies systémiques, les spondylo-arthrites, les pathologies mécaniques de l'épaule et la polyarthrite virale. Lors d'artérite à cellules géantes on retrouve une production importante d'IL-1 et IL-6 et une activation des cellules dendritiques périvasculaires. Les signes d'artérite à cellules géantes sont des céphalées, une induration de l'artère temporale, une claudication de la mâchoire et un angor. On fait alors une biopsie de l'artère temporale et un PET scan pour confirmer le diagnostic.

3.5.2.5 Traitement

Lors de PMR simples on administre de corticoïdes. L'administration devrait faire disparaître les symptômes dans les 48 heures et permet donc de confirmer le diagnostic. La durée du traitement est variable, mais peut aller jusqu'à un an. Lorsque la PMR est couplée à une artérite une haute dose de corticoïdes est administrée. Elle permet de faire disparaître les céphalées en quelques jours. Les doses sont progressivement diminuées pour trouver la dose minimale permettant de garder le contrôle de l'inflammation sanguine.

3.6 Arthrite associées à d'autres affections systémiques

3.6.1 Sarcoïdose

C'est une maladie systémique granulomateuse. Elle provoque une atteinte articulaire avec des polyarthralgies, une arthrite aiguë, une arthrite chronique avec destruction osseuse et une ostéolyse.

3.6.2 Hémochromatose

C'est une maladie de surcharge de fer. Elle provoque une atteinte articulaire dans 50 à 80%. L'atteinte articulaire est surtout située au niveau des MCP, des IPP, des poignets, des genoux et des hanches. Les diagnostics différentiels sont l'arthrose, la PR et l'arthrite microcristalline. À la RMN on retrouve un dépôt de fer dans les articulations. Il faut y penser devant une arthrose particulièrement sévère ou devant une chondrocalcinose.

3.6.3 Hémophilies

Les patients développent des hémarthroses chroniques (épanchement sanguin articulaire) lorsque non traités. Les hémarthroses aiguës sont surtout retrouvées lors de l'enfance. Le traitement rapide permet de récupérer l'amplitude articulaire et d'éviter les lésions à long terme. Les récurrences fréquentes entraînent des symptômes quasi permanents avec une synovite chronique, une limitation de mouvements et des contractures irréversibles. En stade terminal on retrouve une destruction articulaire. Les hémarthroses sont visibles à la RMN.

3.6.4 Hémoglobinopathies

Ce sont la drépanocytose et les thalassémies. Les patients développent des ostéonécroses au niveau des têtes fémorales et des épaules. Les patients ont plus de risques aux ostéomyélites à staphylocoque doré et à salmonella.

3.6.5 Syndromes paranéoplasiques

	Néoplasie	Clinique	Drapeaux rouges
Polyarthrite paranéoplasique	Tumeurs solides avec syndrome lymphoprolifératif		Âge tardif, asymétrique, pas d'hypertrophie synoviale.

Vasculite	Syndrome lymphoprolifératif	Vasculite cutanée	Pas en relation avec une pathologie auto-inflammatoire
PMR atypique	Myélome et tumeurs solides		Moins de 50 ans à l'apparition et mauvaise réponse aux corticoïdes

3.7 La fibromyalgie

3.7.1 Prévalence

Elle est de 2% chez la femme et de 0,5% chez l'homme. La prévalence augmente avec l'âge et est de 12% pour les femmes de plus de 60 ans.

3.7.2 Physiopathologie

Elle se caractérise par des douleurs musculosquelettiques diffuses et chroniques associées à une diminution de la qualité de vie. Elle résulte d'un dysfonctionnement sensoriel du SNC. Les patients ont une hypersensibilité centrale à la douleur avec une amplification des stimuli sensoriels périphériques et une perte des contrôles inhibiteurs par les voies inhibitrices descendantes. À l'IRM les zones somatosensorielles du cerveau montrent une activité augmentée.

3.7.3 Manifestations cliniques

Les patients sont douloureux. La douleur est principalement musculaire. Les patients sont asthéniques et présentent des troubles du sommeil et des troubles cognitifs (mémoire et analyse logique). 30% des patients ont une dépression associée. Les symptômes associés sont un côlon irritable, des céphalées et une dysménorrhée.

3.7.4 Diagnostic

Le patient doit souffrir de douleurs diffuses persistantes inexpliquées pendant plus de trois mois. À l'examen physique la présence de 11 points douloureux sur 18 à une pression de 4kg sont nécessaires pour confirmer le diagnostic. Ces points testés sont appelés tender points. Des examens complémentaires sont performés : Prise de sang (VS, CRP, FI, FAN, ...), scintigraphie osseuse et ostéodensitométrie, examen neurologique, tests de thyroïde, ...

3.7.5 Diagnostic différentiel

- Arthrite rhumatoïde, lupus, syndrome de Sjörgen : Polyarthrite symétrique, VS augmentée, FR + et FAN +.
- PMR : Personne âgée, augmentation VS, raideur au niveau des ceintures.
- Myosite : Faiblesse musculaire, augmentation des CPK (enzymes musculaires).
- Hypo-ou hyperthyroïdie : Douleur musculaire.
- Hyperparathyroïdie : Hypercalcémie.
- Neuropathies : Symptômes cliniques typiques ou signes électro-physiologiques.

3.7.6 Traitement

Éducation du patient, insister sur l'importance du sommeil et traiter les comorbidités comme la dépression et les troubles du sommeil. Le patient est approché selon le modèle bio-psycho-social. LE patient devra suivre un programme d'entraînement de reconditionnement physique aérobique, de stretching et /ou de tai-chi. Le traitement médicamenteux est prescrit lors d'absence de réponse au traitement conservateur (amitryptiline, duloxetine et prégabaline).

3.8 Infections des bourses, des articulations et de l'os

3.8.1 Les bursites

Les bourses sont situées au niveau péri-articulaire et permettent de protéger les tissus à un niveau où l'os est proéminent. Les bourses superficielles sont la bourse olécrânienne, la bourse pré-patellaire et infra-patellaire et la bourse de l'articulation du pouce. Les bourses profondes sont la bourse sub-

acromiale, la bourse péri-trochantérienne et la bourse de l'ilio-psoas. Les bursites apparaissent par frottement mécanique exagéré, par infection avec plaie cutanée ou lors de dépôts de microcristaux (bursite goutteuse). Le diagnostic se fait par l'examen clinique, la ponction et l'échographie. Les germes les plus fréquents sont le staphylocoque aureus et le streptocoque β -hémolytique.

3.8.2 Arthrite septique

C'est une infection de l'articulation par un micro-organisme. Elle est associée à une augmentation de la mortalité et de la morbidité. Elle engendre une perte fonctionnelle de l'articulation. Elle est due dans 90% des cas au staphylocoque et au streptocoque. Elle survient par inoculation directe, inoculation indirecte à partir d'un os adjacent infecté ou par voie hématogène (cathéter infecté). La symptomatologie est des signes généraux d'infections (pyrexie, frissons, dégradation de l'état général) associée à une atteinte articulaire. L'atteinte est le plus souvent mono-articulaire et l'articulation la plus touchée est celle du genou. Les facteurs de risques sont le diabète, l'alcoolisme, les infections cutanées, la pression d'un cathéter intraveineux, les cancers et les traitements immunosuppresseurs. Le diagnostic se fait par radiographie et par IRM. Une hémoculture (culture des micro-organismes sanguins) ou une ponction peut être faite. Le traitement consiste à l'administration d'antibiotiques ciblée de longues durées et un traitement pour éviter les lésions cartilagineuses. Des ponctions itératives ou une arthroscopie de lavage de l'articulation sont effectuées.

4 Arthrose

4.1 Introduction

C'est la pathologie articulaire la plus fréquente. Elle se caractérise par une douleur et une perte fonctionnelle articulaire.

4.2 Prévalence

La prévalence augmente avec l'âge. Elle est de 2% chez les femmes de moins de 45 ans et de 68% chez les femmes de plus de 65 ans. Elle est plus prévalente chez l'homme avant 45 ans. Les articulations les plus touchées sont la première articulation métatarso-phalangienne, le genou, la hanche, la charnière thoraco-lombaire, la sterno-claviculaire, l'épaule, les articulations interphalangiennes de la main et la première articulation métacarpo-phalangienne.

4.3 Physiopathologie

Les patients souffrent d'une douleur mécanique aggravée à l'effort. Les douleurs sont aiguës. Les patients perdent certaines fonctions quotidiennes, pour le travail et pour des activités ludiques. L'arthrose survient par une atteinte structurelle du cartilage qui provoque une altération de la fonction chondrocytaire. Il existe de multiples facteurs de risques :

- Génétiques : Anomalie biochimique du collagène, des protéoglycans et de la formation osseuse ou une dysplasie de hanche.
- Acquis : Obésité, âge, affections métaboliques, traumatisme, défaut d'alignement.

Atteinte des chondrocytes provoque un phénomène d'inflammation synoviale. Des cytokines sont relâchées et au long terme se passe un phénomène de remodelage osseux (ostéophytose).



4.4 Classification étiologique de l'arthrose

4.4.1 Arthrose primaire ou idiopathique

- Mains : Nodules d'Heberden et arthrose érosive interphalangienne.
- Pieds : Hallux valgus, orteils en marteau, arthrose talo-naviculaire.
- Compartiment médial, latéral ou fémoro-patellaire.
- Hanches : Excentrique (supérieur), concentrique (axial et médial) ou diffuse.

- Colonne : Arthrose interapophysaire, disque intervertébral.
- Arthrose généralisée : Plus de trois articulations sont touchées.

4.4.2 Arthrose secondaire

- Post-traumatique.
- Congénitale
- Luxation de hanche suite à la maladie de Legg-Calvé-Perthes.
- Dysplasie épiphysaire. Lors de conflit fémoro-acétabulaire le risque de coxarthrose est augmenté de 10 dans les 5 ans.
- Maladie du cartilage associée à des mutations génétiques.
- Modification de la structure osseuse par une ostéonécrose, une maladie de Paget ou une AR.
- Autres affections : Diabète, acromégalie, hypothyroïdisme, hémochromatose, ochronose et neuropathies.
- Anomalies anatomiques : Varus et valgus, différence de longueur des membres (différence >1cm augmente le risque de l'arthrose du genou de 2 sur le membre court), hyperlaxité ou hypermobilité.

4.5 Diagnostic différentiel

Poussée inflammatoire d'arthrose	Douleur Chaleur	Non inflammatoire	<1000 éléments nucléés à la ponction	Rx : Ostéocondensante
Poussée inflammatoire d'arthrite	Douleur Chaleur	Inflammatoire	>1000 éléments nucléés à la ponction	Rx : Ostéopénie

4.6 Arthrose de certaines articulations

4.6.1 Arthrose digitale

Elle touche plus les femmes que les hommes. Il y a des facteurs génétiques transmis par la mère. La surcharge pondérale n'a pas d'effet sur la prévalence. Elle touche les IPD, les IPD et la trapézo-métacarpienne (=rhizarthrose). Elle peut être source d'handicap. Les diagnostics différentiels sont la PR et l'arthrite psoriasique.

4.6.2 Arthrose du genou

C'est la cause principale de douleur à l marche et de trouble de la marche. Le compartiment médial est plus fréquemment atteint et résulte en un varus du genou. L'arthrose fémoro-tibiale provoque des douleurs à la montée des escaliers. L'arthrose fémoro-patellaire est une cause importante de douleurs surtout présente à la descente des escaliers. Le patient se plaint de passer à travers de son genou. L'examen physique montre une perte de mobilité, un épanchement articulaire et une modification anatomique. Le diagnostic est fait par radiographie. Une arthroscopie peut être faite pour mettre en évidence la couche de cartilage restant ou la mise à nu de l'os sous-chondral.

4.6.3 Arthrose de hanche

La plupart sont liés à une dysplasie modérée de la tête fémorale ou de l'acétabulum provoquant une mauvaise congruence de l'articulation coxo-fémorale. Elle se manifeste par une douleur mécanique à la marche située dans l'aîne avec une irradiation à la face antérieure de la cuisse. La douleur est parfois présente uniquement au genou. À l'examen clinique on retrouve une perte de mobilité d'abord en rotation interne.

4.7 Examen physique

Les articulations sont gonflées avec parfois un épanchement articulaire. Des douleurs apparaissent à la mobilisation passive et active. Dans des stades plus évolués on retrouve des déformations (genou varus ou valgus, hallux valgus, ...). Au niveau des mains on retrouve des nodules.

4.8 Traitement

4.8.1 Traitement conservateur

Le patient est informé et éduqué. On encourage la perte de poids et l'exercice physique. Une perte de poids de 10% permet d'avoir un bénéfice symptomatique significatif. Les programmes de stretching sont encouragés. On prescrit des orthèse en cas de varus/valgus ou des semelles orthopédiques.

- Stretching : Permet de maintenir ou améliorer la musculature et la mobilité.
- Exercices en aérobie : Diminution de la douleur, amélioration de l'état fonctionnel et amélioration de la capacité respiratoire.

4.8.2 Traitement physique

Apprentissage au patient des techniques de préservation articulaire pour diminuer la fatigue et utilisation d'orthèses.

4.8.3 Traitement médicamenteux

Les AINS sont associés avec un inhibiteur de la pompe à proton (IPP). Des analgésiques, des glucosamine et/ de la chondroïtine sont prescrits. Des glucocorticoïdes et de l'acide hyaluronique peuvent être injectés en intra-articulaire. Les AINS sont à utiliser avec précaution. Les red flags lors de leur utilisation sont les antécédents digestifs, les comorbidités (pathologies cardiaques et rénales), les personnes âgées, les enfants et les femmes enceintes.

4.8.3.1 Effets secondaires des AINS

- Troubles gastro-intestinaux, ulcérations, hémorragie et perforation.
- Toxicité rénale : Surtout chez patients prenant des diurétiques et certains hypotenseurs.
- Élévation de la tension artérielle et rétention hydrominérale.
- Troubles hématologiques : Neutropénie, hypoplaquettose.
- Hépatotoxicité.
- Hypersensibilité avec des réactions croisés possibles avec d'autres AINS et avec l'aspirine.
- Lésions cutanées : urticaire et eczéma.
- Augmente le risque d'avortement spontané lors du premier trimestre de la grossesse et prolonge la grossesse et l'accouchement lors du troisième trimestre. Des hémorragies peuvent survenir chez la mère et le fœtus avec une fermeture prématurée du canal artériel peut survenir.

4.8.3.2 Traitement par injection

- Corticoïdes : Ils ont un effet transitoire limité à 3-4 fois par ans. Ils ont un effet délétère s'ils sont utilisés plus régulièrement.
- Acide hyaluronique : Effet sur la douleur et non sur l'évolution de la douleur. En général trois injections sont faites à une semaine d'intervalle.

4.8.3.3 Chirurgie

Elle est faite lorsque la douleur et/ou la perte fonctionnelle sont trop importantes. Elles ne sont pas faite en fonction de l'imagerie médicale car les plaintes ne sont pas pareilles chez tous.

4.9 Algorithme de traitement

- Step 1 : Traitement symptomatique : Le but est de mettre en place un premier traitement chronique permettant d'améliorer les symptômes. On prescrit des glucosamine sulfate ou de la chondroïtine sulfate à prendre de manière orale.
- Step 2 : Les AINS et la viscosupplémentation : Les AINS sont plus ou moins efficaces contre la douleur chronique en fonction de la dose. La viscosupplémentation est l'administration d'acide hyaluronique. C'est un composant naturel du cartilage et du liquide synovial. Il est composé d'acide glucuronique et d'acétylglucosamine. Il agit comme un lubrifiant absorbant les chocs.

La demi-vie de l'hyaluronate est de 11h dans une gonarthrose. Il restaure la viscoélasticité di liquide synovial, il augmente sa synthèse et inhibe la dégradation par les hyaluronidases. L'efficacité reste controversée.

- Step 3 : Injection d'acide hyaluronique ou de corticoïdes.

4.10 Évolution et pronostic

C'est une maladie dégénérative dont l'histoire naturelle est variable. L'évolution est lente par phases avec des longues périodes de rémission et des phases de poussées inflammatoires.

5 Pathologies articulaires à dépôts de cristaux

5.1 La goutte

5.1.1 Définition

C'est une arthrite inflammatoire d'origine métabolique causée par le dépôt de cristaux de monohydrate monosodium d'urate. C'est la maladie inflammatoire articulaire la plus fréquente chez l'homme et la femme âgée. L'incidence est en augmentation.

5.1.2 Physiopathologie

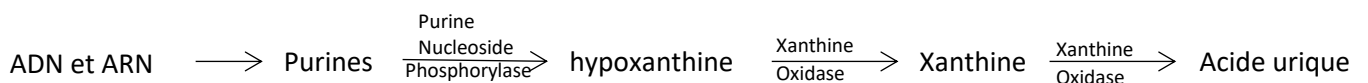
Le sang et le liquide articulaire se sature en ion d'urate ce qui provoque la précipitation de celui-ci. L'hyperuricémie se définit comme un taux d'urate plus élevé que 6,8 mg/100ml. Toutes les personnes souffrant de la goutte ont une hyperuricémie, mais seulement 15 à 20% des personnes ayant une hyperuricémie développent une goutte.

5.1.3 Manifestations cliniques

Mono-ou oligoarthrite présente de manière intermittente surtout au niveau des membres inférieurs. Lors d'hyperuricémie chronique des dépôts d'urate sont retrouvés dans les tissus avoisinants (=tophus) les articulations, dans le cartilage (oreille et disque intervertébraux) et le rein (lithiase rénale). Lorsque la goutte atteint le gros orteil elle est appelée podagre. Les tophi sont des agrégats sous-cutanés de cristaux blanc-jaunâtres durs et indolores. Ils peuvent s'ulcérer. On les retrouve au niveau des articulations IPP et MCP, du tendon d'Achille, de la bourse séreuse de l'olécrâne et de l'hélix de l'oreille.

5.1.4 Acide urique

C'est le produit de la dégradation naturel des purines (composants de l'ARN et de l'ADN) dans le corps. C'est une substance cristalline blanche peu soluble dans l'eau. Elle est sécrétée dans les urines.



5.1.5 Les stades de la goutte

5.1.5.1 Hyperuricémie asymptomatique

L'hyperuricémie asymptomatique peut apparaître chez l'homme à la puberté. Chez la femme elle apparaît souvent à la ménopause. Les crises apparaissent souvent après de longues périodes d'hyperuricémie vers 40-50 ans pour les hommes.

5.1.5.2 Goutte intermittente sans tophus

Les douleurs sont d'apparition brutale avec une rougeur et une chaleur au niveau des articulations des membres inférieurs. La douleur apparaît en général en fin de nuit. L'apparition pour les hommes est en général entre 40 et 50 ans et pour les femmes après la ménopause. Les articulations touchées sont l'articulation du gros orteil, la talo-crurale, l'articulation du genou, l'articulation du poignet, l'articulation des doigts et l'articulation du coude. Lors de crise le patient est pyrétique (38-39°C) et présente des malaises. La crise s'atténue naturellement après quelques heures à quelques jours. Les intervalles entre les crises sont longs au début et se rapprochent au fur et à mesure. Les crises se produisent 1/an, 2 à 6/an ou plus de 6/an.



5.1.5.3 Goutte intermittente avec tophus (=goutte tophacée)

Elle se développe après 10 ans d'attaque intermittente. L'atteinte est poly-articulaire et présente des tophi sous-cutanés. Cette forme est devenue rare grâce aux traitements. Les crises se produisent 1/an, 2 à 6/an ou plus de 6/an.

5.1.5.4 Goutte chronique avec tophus

Elle peut être modérée avec présence de tophi touchant une ou plusieurs articulations ou elle peut être sévère avec de multiples tophi ou des crises permanentes avec une atteinte articulaire sévère et un risque accru de fistulation et d'infection.



5.1.6 Classification

5.1.6.1 Trouble de l'excrétion d'acide urique

La clearance de l'acide urique diminue. Les facteurs de risques sont l'HTA, l'obésité, les diurétiques, l'éthanol et les petites doses d'aspirine.

5.1.6.2 Excès de production d'acide urique

Les causes sont multiples : Anomalies métaboliques primaires (déficit enzymatique), syndrome myéloprolifératif, psoriasis, causes diététiques et médicamenteuses (alcool, fructose, crustacés, acide nicotinique, chimiothérapie et jeun.

5.1.7 Diagnostic

Le patient présente une arthrite aiguë. On recherche un syndrome inflammatoire et une hyperuricémie. Attention car l'hyperuricémie peut diminuer lors de la crise faussant le diagnostic. La recherche de l'hyperuricémie sera à répéter après la crise pour confirmer le diagnostic. À la ponction articulaire le liquide synovial est d'aspect purulent blanc et présente des cristaux en forme d'aiguilles. Il y a une hyperleucocytose. La radio ne montre aucun signe pour les stades précoces. Pour les formes plus évolués des érosions apparaissent et un pincement articulaire peut se retrouver.

5.1.8 Diagnostic différentiel

Pour la goutte aiguë le diagnostic différentiel est l'arthrite septique et les autres arthropathies métaboliques, comme la chondrocalcinose. Pour la goutte chronique modérée le diagnostic différentiel est un rhumatisme inflammatoire chronique comme l'arthrite rhumatoïde.

5.1.9 Traitement

- Lors de la crise : AINS, colchicine 1 mg/jour et cryothérapie.
- Lors de plus de trois crises de goutte un traitement de fond est mis en place. Les crises sont prévenues par un traitement pour l'hyperuricémie (allopurinol et febuxostat). Des conseils

diététiques sont donnés (régime pauvre en purines). L'hyperuricémie asymptomatique n'est pas traitée sauf lors de risques cardiovasculaires.

5.2 Maladie à dépôts de cristaux de pyrophosphate

5.2.1 Généralités

Elle regroupe un groupe hétérogène de situations avec un dépôt de cristaux de pyrophosphate comme la chondrocalcinose. Elle ressemble fort à la goutte. Elle est aussi appelée pseudogoutte. Les dépôts se regroupent au niveau des ménisques et de l'articulation du genou chez 4% de la population entre 55 et 59 ans. L'incidence augmente avec l'âge. Elle est souvent asymptomatique. C'est un facteur prédisposant à l'arthrose.

5.2.2 Manifestations cliniques

Elle est souvent asymptomatique et se retrouve à la radio. Dans 60% des cas l'atteinte est poly-articulaire non inflammatoire touchant surtout l'articulation du poignet et des épaules. L'atteinte aiguë est mono-articulaire et est appelée la pseudogoutte. Les articulations touchées sont les genoux, les hanches, les épaules les poignets et les chevilles. Le diagnostic se fait alors par radio et par ponction montrant des cristaux.

5.2.3 Facteurs de risques

Âge, arthrose, chirurgie orthopédique, traumatisme, hyperparathyroïdie, hémochromatose, hypophosphatasie et hypomagnésie.

5.2.4 Diagnostic

- Biologie : Présence d'un syndrome inflammatoire et d'un trouble métabolique (phosphate/calcium).
- Liquide synovial : Il est inflammatoire. On retrouve des microcristaux caractéristiques rectangulaires.
- Radio : Calcifications des ménisques, de l'articulation de l'épaule, du poignet au niveau du fibrocartilage triangulaire, du pubis et des disques intervertébraux.

5.2.5 Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel est la goutte et l'arthrite septique.

5.2.6 Traitement

Des AINS, la colchicine (mais moins efficace que pour la goutte), la ponction et les injections de corticoïdes.

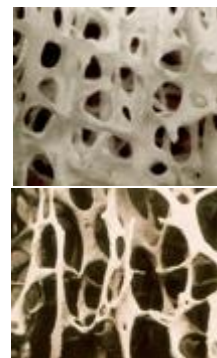
6 **Maladies osseuses**

6.1 Ostéoporose

6.1.1 Définition

C'est une maladie osseuse systémique se caractérisant par une masse osseuse basse, une altération de la microarchitecture osseuse qui résulte en une fragilité osseuse qui augmente les risques de fracture de fragilité. Elle survient lorsque la résorption osseuse excède la formation osseuse.

6.1.2 Équilibre ostéoblastes-ostéoclastes

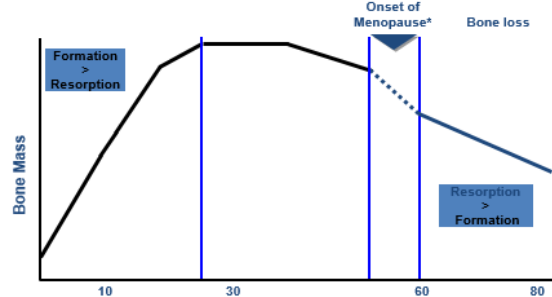


Normal

Ostéoporose

L'os est composé d'os cortical et d'os trabéculaire. L'os cortical est la partie externe dense. Il assure la solidité, les sites d'attaches des tendons et protège les organes contre les traumatismes. Il est renouvelé de 2 à 3% par an. L'os trabéculaire permet le maintien de la calcémie et de la phosphorémie. Il donne de la solidité et de la stabilité aux structures. Son taux de remodelage osseux est beaucoup plus élevé. L'os est en système en équilibre entre la formation osseuse par les ostéoblastes et la destruction osseuse par les ostéoclastes. Le but est que la masse osseuse reste constante. La résorption dure 10 jours et la formation dure 3 mois. Les ostéoclastes diminuent la densité osseuse et les connexions entre les ostéocytes. Un excès de remodelage mène à l'ostéoporose.

La masse osseuse augmente entre 0 et 30 ans. Ensuite elle reste assez constante jusqu'à 50 ans pour les femmes et 60 ans pour les hommes. À ce moment-là la résorption osseuse devient plus importante que la formation.



Les deux entités communiquent entre elles. Le RANK ligand (RANKL) est une protéine signal exprimée par les ostéoblastes. Elle se lie au RANK qui est exprimé par les ostéoclastes. Ceci provoque la fusion des ostéoclastes entre eux ce qui les active. Ils vont ensuite résorber la matrice. L'ostéoprotégérine (OPG) est sécrétée par les ostéoblastes et inhibent le RANKL. L'œstrogène est aussi un inhibiteur du nombre de RANK ligand. Une augmentation du rapport RANKL/RANK favorise l'évolution de l'ostéoporose.

6.1.3 Diagnostic

Le diagnostic se fait par la DEXA (dual energy X-ray absorptiometry) qui mesure la densité minérale osseuse (DMO). La mesure de la DMO se fait généralement au niveau de la colonne lombaire et de la hanche. Ceci permet d'obtenir le T-SCORE qui compare la DMO d'un patient par rapport à une personne jeune au moment du pic de masse osseuse.

- >-1 : Normal
- -1 à $-2,5$: Ostéopénie
- $<-2,5$: Ostéoporose

Le diagnostic est confirmée lorsque le T-SCORE est inférieure à $-2,5$ ou lorsque la personne à fait une fracture à basse énergie (même si le T-SCORE est supérieure à $-2,5$).

6.1.4 Les facteurs de risques

Âge, DMO basse, antécédents de fractures, BMI bas, histoire familiale de fracture de hanche, tabagisme actif, alcoolisme, maladies inflammatoires, corticothérapie. La sommation des facteurs de risques permettent de calculer un risque de fracture à 10 ans par le FRAX.

6.1.5 Prévalence

C'est une maladie extrêmement fréquente. 30% des femmes post-ménopausées sont ostéoporotiques. Le risque majeur est la fracture de hanche qui est associée à un grand risque de comorbidité et de mortalité. L'incidence augmente avec les années. Les fractures les plus courantes sont la fracture de l'avant-bras (24%), de la hanche (21%), d'une vertèbre (16%) de l'humérus (9%) ou autres (30%). Une femme ayant déjà fait une fracture à un risque de 86% de faire une deuxième fracture.

6.1.6 La fracture de hanche

40% des femmes ayant eu une fracture de hanche sont incapables de marcher sans aide et seulement 20% retrouveront une autonomie pareille qu'avant la fracture.

6.1.7 Causes secondaires de l'ostéoporose

- Causes endocriniennes : Hypogonadisme féminin et masculin (anorexie), hypothyroïdie, hyperparathyroïdie, hyperthyroïdie, déficit en vitamine D et le diabète.
- Maladies gastro-intestinales : Gastrectomie subtotale et syndrome de malabsorption.
- Maladies hématologiques : Myélome multiple, lymphome et leucémie.
- Maladies du tissu conjonctif : Ostéogenèse imparfaite, syndrome d'Ehler-Danlos et syndrome de Marfan.
- Les causes médicales : Alcool, corticoïdes, antiépileptiques et les agonistes du LHRH (utilisés dans le traitement du cancer de la prostate).
- Autres causes : Immobilisations, maladies inflammatoires (AR, Spa).

6.1.8 Traitement

- Suppléments calciques : 1000 mg de calcium par jour en post-ménopause.
- vitamine D est essentiel pour le maintien de l'homéostasie du squelette : 800 unités de vitamine D/jour.
- Activité physique : Les contraintes osseuses vont stimuler la formation osseuse.
- Travail sur la prévention des chutes : Renforcement musculaire, travail sur l'équilibre, arrêt des médicaments psychotropes.
- arrêt de l'alcool et du tabagisme.
- Les anabolisants osseux (tériparatide) : Ce sont des analogues de la parathormone.
- Les molécules à effet anti-résorbeur : Ils inhibent l'activité des ostéoclastes. Dans ces produits on retrouve les biphosphonates et le denosumab (anti-RANK ligand). L'efficacité de ce traitement a été démontrée par l'augmentation de la densité osseuse, la diminution de la résorption osseuse et la réduction du risque de fracture. Les effets secondaires des biphosphonates sont les œsophagites pour les traitements toutes les semaines et les réactions inflammatoires systémiques transitoires pour les traitements annuels.

Le traitement permet de réduire de 70% les risques de fractures vertébrales et de 40% les risques de fracture de hanche.

6.1.9 Ostéonécrose de la mâchoire

C'est un effet secondaire des traitements anti-résorbeurs. Chez certains patients l'os de la mâchoire est mis à nu dans la bouche. Ces nécroses ont été décrites chez des personnes ayant d'autres facteurs de risques.

6.2 Maladie de Paget

6.2.1 Généralités

C'est une maladie osseuse locale au niveau du squelette. La résorption osseuse est anarchique et suivie d'une formation osseuse exubérante. Les os sont déformés et de mauvaise qualité. Il existe une forme génétique et une forme virale.

6.2.2 Manifestations cliniques

Les patients sont souvent âgés (au moins 50 ans). La maladie est souvent asymptomatique. 10 à 30 % des patients souffrent de douleurs osseuses, de déformations, de douleurs neurologiques de compression, de surdité et de fracture pathologique.

6.2.3 Diagnostic

- Prise de sang : Augmentation des marqueurs de turn-over osseux.
- Radiographie
- Scintigraphie osseuse.

La prise de sang est normale. Le diagnostic se fait par scintigraphie osseuse.



6.3 Ostéomalacie

6.3.1 Définition

C'est un ramollissement de l'os dû à un défaut de minéralisation de l'os. C'est un général du à un déficit en vitamine D.

6.3.2 Epidémiologie

Le déficit est retrouvé fréquemment, surtout dans la population âgée. L'ostéomalacie apparaît lorsque le taux de vitamine D est très bas pendant très longtemps. Elle est plus prévalent chez la race noire, car leur peau produisent moins de vitamine D. La prévalence est assez variable, mais est plus fréquente chez des personnes ayant subi une chirurgie bariatrique.

6.3.3 Étiologie

- Déficit en vitamine D : Manque de vitamine D dans l'alimentation ou manque d'exposition aux UV.
- Malabsorption de la vitamine D : En post-gastrectomie, après une chirurgie bariatrique et lors d'entéroopathie au gluten.
- Déficit d'hydroxylation de la vitamine D en vitamine D active (1,25-OH-vitamine D).
- Hypophosphatémie.

6.3.4 Manifestations cliniques

Des douleurs osseuses diffuses surtout au niveau lombaire, au niveau du bassin et des membres inférieurs. Des myalgies et des faiblesses musculaires apparaissent avec parfois une difficulté à la marche (marche en pingouin). On retrouve parfois une hypocalcémie (assez rare).

6.3.5 Diagnostic

- Prise de sang : Mesure de la vitamine D et du métabolisme phospho-calcique.
- Radio : Des pseudo-fractures peuvent apparaître.

6.3.6 Traitement

Le traitement est étiologique. On donne du Ca et de la vitamine D en fonction du déficit. Parfois on peut donner des suppléments en phosphate.

7 **Maladie héréditaires du tissu conjonctif**

7.1 Syndrome d'Ehler-Danlos

Il y a plusieurs phénotypes.

- Classique : Hypermobilité articulaire, peau hyper-extensible, cicatrice atrophique. Elle est due à une mutation du collagène de type IV.
- Hypermobile : Hypermobilité articulaire.
- Vasculaire : Peau fine, rupture des vaisseaux de moyen et gros calibre, prolapsus fréquents. Elle est due à une mutation du collagène de type III.
- Cyphoscoliotique : Hypermobilité, scoliose et fragilité tissulaire. Elle est due à un déficit en lysyl hydroxylase.

L'hyperlaxité est classifiée par le score de Beyton : Mettre le pouce sur l'avant-bras, extension du petit doigt, mesure du recurvatum des coudes et des genoux, mettre les mains par terre jambes tendues.

Une manifestation clinique possible est l'arachnodactylie : Doigts extrêmement longs. On le retrouve surtout dans le syndrome de Marfan. C'est personne auront une grande envergure (+ de 1,5 de ratio envergure/taille).

7.2 Ostéogénèse imparfaite

C'est un groupe d'affections englobant tout un spectre allant d'affections létales à des formes peu sévères. La plupart des patients ont un déficit au niveau de deux gènes codant pour les chaînes de

procollagène du collagène de type II. Les manifestations cliniques retrouvées sont des sclérotiques bleues, des fractures et une surdit .