



Ostéonécrose aseptique

Que bilan ?

Quelles maladies rares ?

Martin Michaud – Médecine Interne - Hôpital Joseph Ducuing

Définition

- Mort cellulaire des différents composants de l'os : tissu osseux et moelle osseuse
- Formes traumatiques et non traumatiques
- Hanche – genou – épaule – talus – lunatum (Kienböck)
- Hypothèses : **vasculaires** (interruption du flux artériel, capillaire ou même des sinusoides intra-osseux)
embolique, fragilisation

- **Classification de Ficat :**
 - Stade I : radiographies normales, dépistage en IRM
 - Stade II : anomalies de la transparence ou de signal de la structure de la tête fémorale, sans perte de sa sphéricité
 - Stade III : perte de sphéricité de la tête fémorale, avec ou sans décroché de la corticale, par enfoncement du foyer nécrotique. La dissection sous-chondrale en coquille d'œuf est un signe classique
 - Stade IV : coxarthrose secondaire
- Valeur pronostique de la **classification de l'ARCO**
Dans la classification de l'ARCO, le stade III = fracture sous chondrale, le stade IV = effondrement de la tête fémorale, et les stades IRM sont subdivisés en
 - A : Zone nécrotique < 15%
 - B : Zone nécrotique = 15-30%
 - C : Zone nécrotique > 30%

- **IRM**

Examen le plus sensible et le plus spécifique, surtout au début

À l'interface os nécrosé/os sain, un liseré de démarcation très net est visible quel que soit le stade évolutif. La cavité articulaire peut être le siège d'un épanchement visible sous la forme d'un hypersignal T2.

Elimine les autres diagnostics de « douleur de hanches à radiographies normales » : algoneurodystrophie, fissure ou fracture sous-chondrale, synovite ou épanchement articulaire, pathologie du bourrelet, etc.

Recherche d'une ostéonécrose controlatérale asymptomatique.

- **Scintigraphie osseuse**

Elle peut être utilisée, montrant une hyperfixation intense, précoce, mais non spécifique de l'épiphyse ou une hyperfixation épiphysaire dessinant une cupule délimitant la zone d'hypofixation (image très évocatrice mais rare). La scintigraphie peut cependant être normale. De plus, elle peut permettre une cartographie d'ensemble des épiphyses.

Situation clinique

- Homme de 40 ans
- Douleur de hanche mécanique
- Radiographies normales
- IRM : ostéonécrose

Quel bilan ?

- NFS
- Glycémie à jeun
- Bilan lipidique
- Bilan d'hémostase
- Vasculopathie : SAPL, lupus, cryofibrinogénémie ?
- Sérologie VIH

Situation clinique

Et en plus il a mal au dos ...



- Bilan : anémie 10 g/dL, plaquettes 100 000
- Ferritine 5000
- Tassement sur ostéoporose précoce

J Rheumatol. 2005 Feb;32(2):376-8.

Hemochromatosis and femoral head aseptic osteonecrosis: a nonfortuitous association?

Rollot F¹, Wechsler B, du Boutin le TH, De Gennes C, Amoura Z, Hachulla E, Piette JC.

⊕ Author information

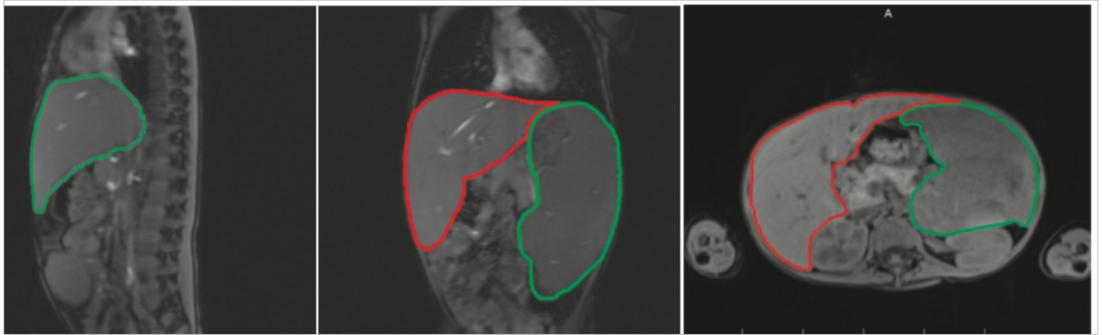
Abstract

Chondrocalcinosis, chronic pseudo-osteoarthritis arthropathy, and osteoporosis are classic osteoarticular complications of hemochromatosis (HC). Within HC, femoral head aseptic osteonecrosis (FHAO) is not notified in textbooks. We describe 3 cases of FHAO occurring in this setting in 3 patients homozygous for the C282Y mutation on HFE gene who had no other risk factors for FHAO. FHAO was diagnosed 9 years before (Case 1), concomitantly with (Case 3), or 9 years after HC (Case 2). In one case, FHAO occurred although phlebotomies were regularly carried out. There are scarce data available in the literature on HC and FHAO. Our observations suggest FHAO may be an indicator for HC, and iron balance should be determined before considering FHAO as idiopathic. Thus phlebotomy may not be protective against the occurrence of FHAO. Studies are needed to determine the prevalence of HC in consecutive patients with FHAO.

- Coefficient de saturation normal ...

Indices

- ECA élevée,
- hypergammaglobulinémie,
- pic monoclonal,
- splénomégalie



Maladie de Gaucher



- Déficit en bêta-glucocérebrosidase = diagnostic simple sur prise de sang
- Caractérisée par des dépôts de glucosylcéramide: les glucocérebrosides non dégradés vont s'accumuler dans les lysosomes des macrophages.
- Prévalence 1/100 000 dans la population générale (Environ 400 patients recensés en France)
- Expression extrêmement variable: forme asymptomatique vs grave
 - Type 1: Pas d'atteinte neurologique (94%)
 - Type 2: Atteinte neurologique précoce et sévère (1%)
 - Type 3: Atteinte neurologique tardive et d'évolution progressive (5%)

Atteintes hématologiques⁽⁵⁾⁽¹⁸⁾

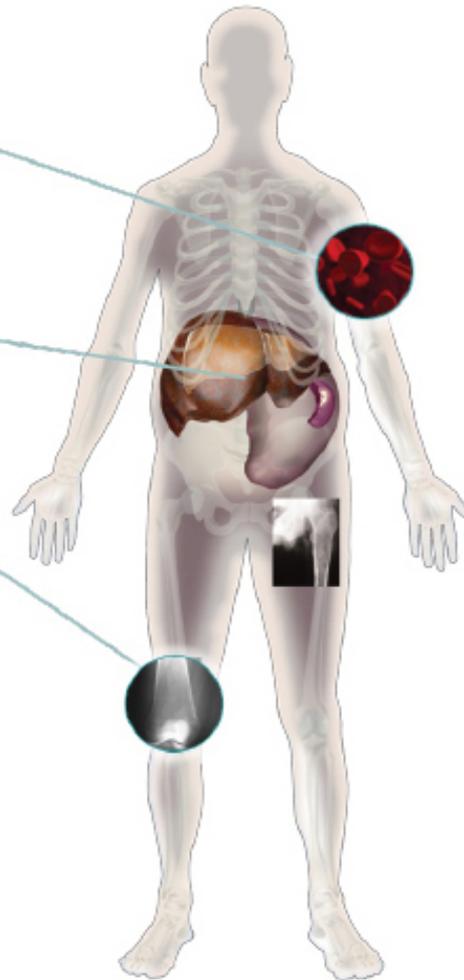
- ▶ Thrombopénie
- ▶ Anémie
- ▶ Hémorragies

Atteintes viscérales⁽⁵⁾⁽¹⁸⁾

- ▶ Splénomégalie
- ▶ Hépatomégalie

Atteintes osseuses⁽⁵⁾⁽¹⁸⁾

- ▶ Douleurs chroniques
- ▶ Crises osseuses
- ▶ Ostéonécroses aseptiques
- ▶ Ostéopénie et/ou ostéoporose
- ▶ Déformation en flacon d'Erlenmeyer
- ▶ Infiltration médullaire



Autres signes^{(5)(8)(19)*}

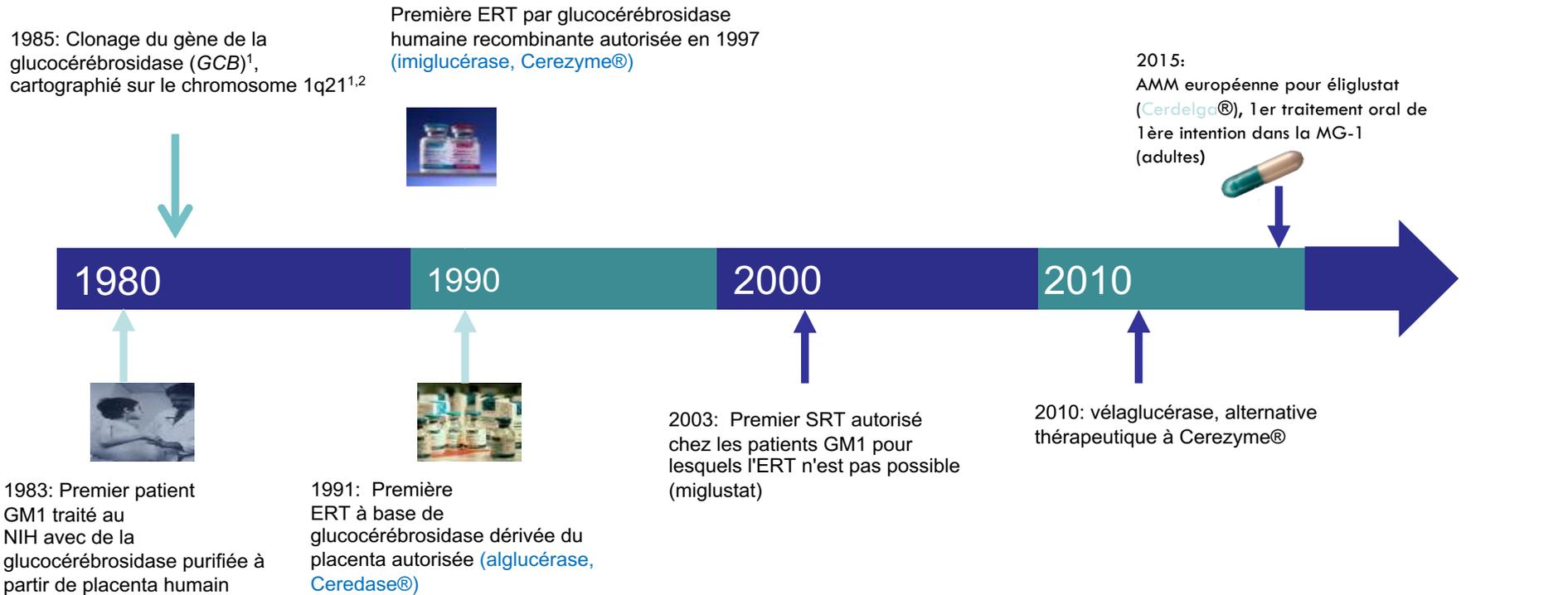
- ▶ Asthénie
- ▶ Altération de la qualité de vie
- ▶ Atteinte pulmonaire (rare)
- ▶ Atteinte cardiaque (rare)
- ▶ Satiété

Bilan biologique perturbé*

Anémie
Thrombopénie
Hyperferritinémie
Élévation ECA
Hypergamma
polyclonale
Pic monoclonal

* liste non exhaustive

Maladie de Gaucher : des traitements existent



1/Sorge et al. *PNAS*.1985;82:7289-93 2/Ginns et al. *PNAS* 1985;82:7101-5.

ERT=enzymothérapie substitutive; SRT=traitement par réduction du substrat

Etiologie : corticoïdes

- Fortes doses
- Mais pas de seuil inférieur : la simple prise de corticoïdes pour traitement d'une sinusite, conjonctivite, uvéite, asthme est suffisante.
- Nombre de localisations et volume total des nécroses : directement en rapport avec la dose de corticoïdes.
- La hanche est habituellement la première manifestation, les autres localisations sont en retrait au moment du diagnostic de la nécrose de hanche, mais deviennent fréquemment symptomatiques avec le recul



Table I. Most common risk factors associated with hip osteonecrosis

Most common risk factors associated with hip osteonecrosis
Trauma: <ul style="list-style-type: none">• Fracture/dislocation• Surgery
Dyslipidemia/lipid metabolism disorder <ul style="list-style-type: none">• Corticosteroid therapy• Alcohol abuse• Hyperlipidemia• Pancreatitis
Embolic/Coagulation/hemoglobinopathies disorders <ul style="list-style-type: none">• Sickle cell disease• Thalassemia• Thrombolytic hypofibrinolytic states
Other <ul style="list-style-type: none">• Pregnancy• HIV• Systemic Lupus Erythematosus• Organ transplantation

Autres étiologies

- Drépanocytose
- Alcool : seuil retenu : dose journalière de 150 ml d'éthanol (soit 1,5 litre de vin rouge à 10°)
- Contextes évocateurs : maladie des caissons, radique, chimiothérapie, transplantation, hémopathie, grossesse
- AINS
- Ostémyélite, coagulopathie, Cushing
- Histiocytose
- Vascularite, Lupus, SAPL
- Maladie lysosomale : Gaucher +++, Fabry, MPS

Merci pour votre attention

