

Coxopathie ochronotique Etude radiologique et scintigraphique

D. RÉGENT *, J. N. COLOMB **,
P. NETTER **, G. FAURE **,
A. NAOUN ***

Résumé : Coxopathie ochronotique. Etude radiologique et scintigraphique

par D. RÉGENT, J. N. COLOMB, P. NETTER, G. FAURE et A. NAOUN.

Etude radiologique et scintigraphique d'une tête fémorale prélevée à l'occasion d'une prothèse totale de hanche chez une malade atteinte d'un rhumatisme

Summary : Ochronotic hip disease. Radiological and scintigraphic study

by D. RÉGENT, J. N. COLOMB, P. NETTER, G. FAURE and A. NAOUN.

A radiological and scintigraphic study of the femoral head removed from a patient at the time of insertion of a total prosthesis of the hip in a patient

ochronotique. Les images obtenues diffèrent de celles qui sont observées au cours des ostéonécroses aseptiques et confirment les conceptions de LAGIER qui décrit dans la coxopathie ochronotique plusieurs formes de remodelé arthrosique.

Mots-clés : Ochronose. Articulation coxo-fémorale : radiographie, scintigraphie.

with ochronotic rheumatic disease. The images obtained differ from those seen in aseptic osteonecrosis and confirm the hypotheses of Lagier, who has described several forms of arthrotic remodelling in ochronotic hip disease.

Key-words : Ochronosis. Coxo-femoral articulation : radiologie, scintigraphy.

Le rhumatisme ochronotique est une complication tardive de l'alcaptonurie, affection métabolique héréditaire à transmission autosomique récessive, se caractérisant par l'émission d'acide homogentisique (ou alcaptone) dans les urines. L'alcaptonurie est liée à l'absence d'une enzyme, l'homogentisicase, qui assure chez le sujet normal la dégradation de l'acide homogentisique, produit du métabolisme de la tyrosine et de la phénylalanine. Chez les sujets atteints d'alcaptonurie, l'acide homogentisique se transforme en un pigment bleu-noir qui infiltre avec prédilection les cartilages et les fibrocartilages. Ce pigment, parfois visible sous la peau (oreilles, nez), ou sur la sclérotique, apparaît ocre à l'examen microscopique, d'où le terme d'ochronose créé en 1886 par VIRCHOW. Le dépôt des dérivés pigmentés de l'acide homogentisique dans les disques vertébraux et dans les cartilages articulaires conduit au rhumatisme ochronotique qui touche essentiellement le rachis et les grosses articulations [1, 2].

La nature exacte des altérations ostéoarticu-

lares de l'alcaptonurie est encore mal définie et il est souvent difficile de faire la part entre les lésions dégénératives et les lésions nécrotiques, comme ce fut le cas dans cette observation.

Observation

M^{me} C... Claire, née en 1928, est une alcaptonurique dont la maladie a été décelée à l'âge de 20 ans. Parmi les 8 membres de sa fratrie, une sœur est aussi atteinte d'alcaptonurie et 2 frères souffrent d'un rhumatisme ochronotique axial.

En mars 1974, M^{me} C... développe une coxopathie droite, rapidement invalidante, se traduisant sur les radiographies, en décembre de la même année, par une disparition complète de l'interligne articulaire et par une importante destruction des deux tiers supérieurs de la tête fémorale. On note un remodelage arthrosique à la partie externe de l'interligne (fig. 1). La hanche gauche est intacte. L'échec du traitement médical justifie la mise en place d'une prothèse totale en décembre 1974.

En novembre 1975, la hanche gauche est à son tour touchée, avec une symptomatologie douloureuse et fonctionnelle identique à celle qui s'était manifestée à droite. La malade est alors hospitalisée dans le Service de Rhumatologie.

* Service Central de Radiologie (P^r J. ROUSSEL).

** Clinique Rhumatologique (P^r A. GAUCHER, P^r agr. J. POURCEL).

*** Service de Médecine nucléaire (P^r agr. J. ROBERT).

Tirés à part : D. Régent, Service central de Radiologie, Hôpital de Brabois, 54500 Vandœuvre-les-Nancy.

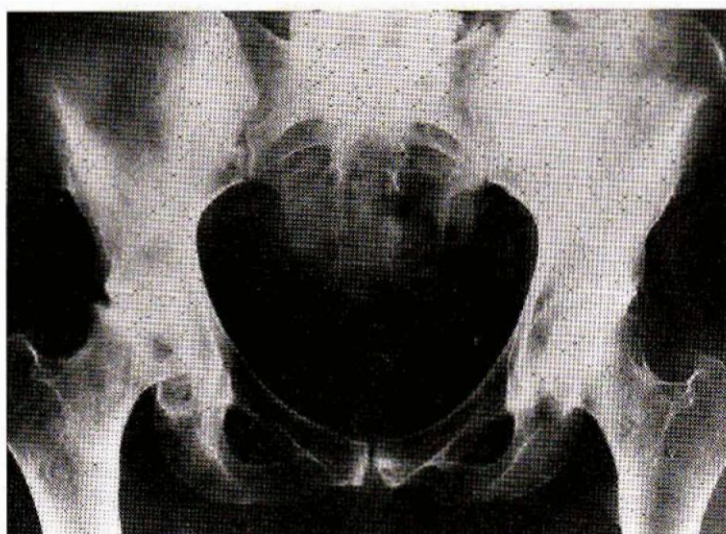


FIG. 1.



FIG. 2.

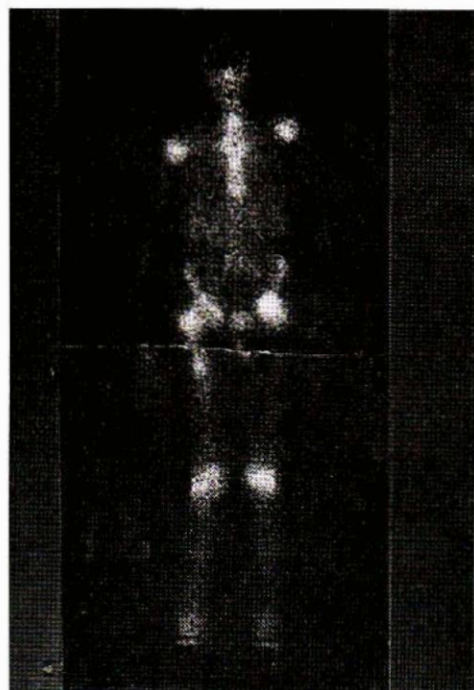


FIG. 3.



FIG. 4.



FIG. 5.

FIG. 1. — Rhumatisme ochronotique. Décembre 1974. Coxopathie droite évoluée. Hanche gauche normale.

FIG. 2. — Rhumatisme ochronotique. Novembre 1975. Coxopathie gauche.

FIG. 3. — Rhumatisme ochronotique. Novembre 1975. Scintigraphie squelettique totale. Hyperfixation importante sur la hanche gauche, fixation augmentée sur les épaules et les genoux (prothèse totale de la hanche droite).

FIG. 4. — Coxopathie ochronotique. Radiographie d'une lame osseuse de la tête fémorale.

FIG. 5. — Coxopathie ochronotique. Scintigraphie de la même lame osseuse.

L'examen clinique confirme à l'entrée la sévérité de l'atteinte coxo-fémorale gauche. Les douleurs rendent l'appui impossible. Les mouvements de rotation et de flexion de la hanche gauche sont presque abolis. Le diagnostic de rhumatisme ochronotique, porté par le médecin traitant (D^r BUSMEY), est étayé par les antécédents personnels et familiaux de la patiente et par la constatation d'une coloration bleutée des cartilages auriculaires et des ongles.

La détection de l'acide homogentisique dans les urines, réalisée par chromatographie en couches minces, est positive. Les dosages urinaires, effectués selon la technique colorimétrique de BRIGGS, donnent une moyenne d'élimination urinaire d'acide homogentisique de 4,50 g/24 heures.

Les radiographies et tomographies de l'articulation coxo-fémorale gauche effectuées 2 mois après le début clinique montrent une coxopathie destructrice dont l'évolution a été rapide : l'interligne a disparu; la partie supérieure de la tête fémorale est aplatie, condensée et renferme quelques géodes; on ne constate pas d'ostéophytose (fig. 2). Les autres radiographies révèlent une atteinte des épaules et des genoux, mais le rachis est indemne.

La scintigraphie du squelette entier met en évidence plusieurs foyers hyperactifs intéressant les épaules, les genoux et la tête fémorale gauche (fig. 3). L'étude quantitative montre que l'activité de la tête fémorale gauche est 7 fois et demie plus élevée que celle de l'extrémité supérieure des tibias.

L'importance de la symptomatologie clinique, le degré de l'atteinte radiologique et la rapidité de l'évolution imposent, comme pour la hanche droite, une prothèse totale (P^r agr. J. P. DELAGOUTTE).

L'aspect macroscopique de la tête fémorale gauche est typique d'une ochronose par la pigmentation noirâtre d'un cartilage très altéré, sans coloration des structures osseuses avoisinantes. L'os apparaît éburné là où le revêtement cartilagineux a disparu.

La pièce opératoire est sectionnée dans un plan frontal de façon à isoler une tranche médiane de 5 mm d'épaisseur environ, dont on réalise la radiographie (fig. 4) et la scintigraphie (fig. 5). Cette deuxième étude scintigraphique a nécessité une seconde injection de diphosphonates marqués, 4 heures avant l'intervention, étant donné la courte période du technétium 99m. L'image scintigraphique est obtenue grâce à une gamma-caméra équipée d'un collimateur type « pin hole » qui permet d'obtenir des images agrandies et de meilleure définition. Ce document permet de préciser l'hyperfixation épiphysaire notée sur la scintigraphie osseuse totale : l'isotope n'est concentré à la partie supérieure de la tête fémorale, au niveau de la zone d'appui, ce qui correspond à la condensation osseuse polaire supérieure.

Les zones de moindre fixation se superposent aux géodes sous-chondrales mises en évidence sur la radiographie de la lame osseuse.

Discussion

Dans cette observation, l'aspect radiologique de la tête fémorale droite ressemble à celui constaté au cours des ostéonécroses aseptiques, mais la destruction précoce de l'interligne articulaire n'est pas en faveur de ce diagnostic. A gauche, l'image est celle d'une coxopathie destructrice rapide, sans qu'aucun élément n'oriente vers une étiopathogénie particulière.

Les scintigraphies effectuées avant l'intervention révèlent une fixation très élevée sur la tête fémorale gauche, du même ordre de grandeur que celles relevées pour les ostéonécroses, mais aussi dans d'autres coxopathies, telles les algodystrophies de la hanche et certaines coxites. Cette fixation est nettement supérieure à celle des coxarthroses banales.

L'étude radiologique et scintigraphique de la pièce opératoire (tête fémorale gauche) apporte des renseignements très différents de ceux qui sont recueillis pour les ostéonécroses aseptiques. Sur les radiographies de la lame osseuse provenant de la tête fémorale ochronotique, on constate l'existence de géodes siégeant au sein d'un os condensé et non pas l'image de destruction étendue, polaire supérieure, avec présence d'un séquestre et zone arciforme de condensation osseuse sous-nécrotique, typique d'une ostéonécrose aseptique. Sur les scintigraphies, la fixation s'effectue, dans le cas de l'ochronose, surtout à la partie supérieure de la tête fémorale, ce qui correspond à la condensation osseuse, les zones de moindre fixation traduisant la présence de géodes, alors que pour les ostéonécroses aseptiques, il n'y a pas de fixation à la partie supérieure de la tête fémorale, mais hyperfixation au niveau du cerne, c'est-à-dire sur la zone de condensation osseuse périnécrotique.

Ces constatations rejoignent celles de SITAJ [3] pour lequel les lésions articulaires de l'ochronose sont à rapprocher de celles qui s'observent au cours des rhumatismes dégénératifs, tout en étant cependant plus importantes et plus précoces.

STEIGER et LAGIER [4] décrivent dans les coxopathies ochronotiques trois formes de remodelé arthrosique, représentant différentes étapes du remodelé d'une articulation encore mobile, dans laquelle le cartilage se trouve altéré par suite d'un désordre général et non pour une raison mécanique locale. Le résultat global de ce remodelé est semblable à celui observé dans les coxites rhumatoïdes. Notre observation confirme bien par ses aspects radiologiques et scintigraphiques les descriptions de SITAJ et les conceptions de LAGIER.

Bibliographie

- LOUYOT (P.), MATHIEU (J.), GAUCHER (A.) et MATHIEU GILLE (T.) : Signes radiologiques de l'ochronose alcaptonurique. *J. Radiol. Electrol. Méd. Nucl.*, 1962, **43**, 892-894.
- O'BRIEN (W. M.), LADU (B. N.) et BUNIM (J. J.) : Biochemical, pathologic and chemical aspects of alcaptonuria, ochronosis, and ochronotic arthropathy. *Am. J. Med.*, 1963, **34**, 813-838.
- SITAJ (J.) : L'arthropathie ochronotique. *Alcaptonurie et ochronose. Rhumatologie*, 1963, **3**, 93-110.
- STEIGER (U.) et LAGIER (R.) : Combined anatomical and radiological study of the hip joint in alcaptonuria arthropathy. *Ann. Rheum. Dis.*, 1972, **31**, 369-373.