



Ostéochondrite multifocale survenant dans un contexte de corticothérapie au long cours pour une sclérodémie systémique

Diffuse osteochondritis occurring on a long term corticosteroid therapy for systemic scleroderma

Yameogo TM^{1,2}, Nikiema Z^{1,2}, Diallo B^{1,2}, Bicaba D^{1,2}, Tougouma JB^{1,2}, Moutouama MHY^{1,2}, Elola A^{1,2},
Berthe O², Kyelem CG^{1,2}, Ouédraogo MS^{1,2}, Sawadogo A^{2,3}, Drabo YJ³

1. Université Polytechnique de Bobo-Dioulasso

2. CHU Sourou Sanon de Bobo-Dioulasso

3. Université de Ouagadougou

RESUME

La sclérodémie systémique est une maladie rare, généralisée du tissu conjonctif, dont le diagnostic est avant tout clinique. Il s'agit de la plus grave des maladies auto immunes. Ses manifestations ostéo-articulaires peuvent être source de handicap.

Nous rapportons le cas d'un sujet de sexe masculin âgé de 21 ans, souffrant d'une sclérodémie systémique associée à une maladie d'Osgood-Schlatter bilatérale. Traité par corticothérapie pendant environ 2 ans, sans traitement adjuvant, il a présenté des complications à type d'ostéoporose et de chondropathie cortisoniques, associées à une stéatose hépatique.

Ce cas illustre la difficulté diagnostique de la sclérodémie devant des manifestations ostéo-articulaires chez un jeune homme. Il souligne aussi l'intérêt de bien mesurer l'indication de la corticothérapie au cours de la sclérodémie. Lorsqu'elle est indiquée, elle doit être de courte durée et à faible dose, la hantise étant la survenue d'une crise rénale sclérodermique.

Dans tous les cas, les mesures adjuvantes à la corticothérapie au long cours sont de rigueur et devraient être régulièrement rappelées aux prescripteurs.

SUMMARY

Systemic sclerosis is a rare connective tissue. It is one of the most serious auto-immune disease. The diagnosis is mostly based on the clinical features. His bone and joint manifestations may be a source of disability.

We report the case of a 21 years old man, presenting with a systemic sclerosis, with corticosteroids treatment for 2 years without adjuvant therapy. Post-corticosteroid osteoporosis, chondropathy and fatty liver have been observed as complications.

This case demonstrates how hard it is to diagnose systemic sclerosis with joint features young man clinical presentation. It also notes that indication of corticosteroid therapy must be evaluate in systemic sclerosis. When indicated, it must be a short term therapy with the smallest dose, because of the fear of renal crisis in systemic sclerosis. Anyhow, adjuvant measures in long term corticosteroids therapy are obligatory and should be regularly reminded to the prescribing doctors.

INTRODUCTION

La sclérodémie systémique est une maladie rare, généralisée du tissu conjonctif, dont le diagnostic est avant tout clinique. Il s'agit de la plus grave des maladies auto-immunes. Elle touche préférentiellement les femmes dans plus de 2/3 des cas et débute en général vers 40 ans. Ses manifestations ostéoarticulaires peuvent être source de handicap [1].

OBSERVATION

Mr S.A, 21ans, est élève, de conditions familiales modestes. Il réside à 70 km du CHU de Bobo-Dioulasso. Il a été adressé en Mars 2013 du Centre Médical de son district sanitaire au CHU, au motif de polyarthrites chroniques.

Le début remonterait à 2011 par une polyarthralgie surtout nocturne, exacerbée par la mobilisation, épargnant les chevilles et les pieds, secondairement inflammatoire. A l'occasion de plusieurs consultations au Centre médical (février 2012 à Mars 2013), le patient a bénéficié d'une prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et de corticoïdes. Il n'y a pas eu de traitement adjuvant calcique et potassique, ni de régime hyposodé associés à la corticothérapie. Une atténuation des douleurs a été observée sous ce traitement. Cependant, la marche devenait de plus en plus difficile. Vers la fin 2012, des ulcérations nummulaires sont apparues aux zones d'appui, ainsi qu'un phénomène de Raynaud, un prurit généralisé, une dysphagie avec des fausses routes à la déglutition. Il n'y avait pas de fièvre. Le patient a dû interrompre complètement sa scolarité en 2012.

Comme antécédent particulier, il a une hémoglobinopathie de type hétérozygote AC.

A l'examen initial, son état général était mauvais. Il avait un retard staturo-pondéral avec une cachexie : Poids=30 kg, Taille=1,40mètre soit un indice de masse corporelle de 15kg/m². Les autres paramètres étaient normaux : pression artérielle=120/80mmHg ; Pouls=98ppmn ; Température=37,5°C, hormis la fréquence respiratoire élevée à 21cycles/mn. Il était noté de discrets œdèmes des membres inférieurs.

Son faciès était figé avec un amincissement des lèvres et une limitation de l'ouverture de la bouche. L'examen ORL mettait en évidence une insuffisance vélaire. La peau était sclérosée surtout au visage, au tronc, aux genoux et aux coudes (Fig 1). Des ulcérations ovalaires (2cm) étaient objectivées au dos et aux coudes (Fig 2). Les cheveux étaient rares, roux et cassant.



Figure 1 : Sujet de 21 ans, cas de sclérodémie systémique, ici : sclérose cutanée aux genoux



Figure 2 : Sujet de 21 ans, cas de sclérodémie systémique, ici : ulcérations nummulaires au dos.

La démarche était dandinant, avec un signe du tabouret. Les articulations des coudes, des poignets, des interphalangiennes proximales et des genoux, étaient tuméfiées et douloureuses, sans fluxion. Il y avait une limitation de l'amplitude articulaire des doigts et des avant-bras.

La palpation de l'abdomen mettait en évidence une hépatomégalie indolore.

Les radiographies montraient une ostéoporose diffuse ; aux mains, une sclérose corticale étendue des phalanges, avec ankylose P2-P3 des III (Fig 3) ; aux coudes, un pincement des interlignes, un aspect pseudo-ankylosant du coude gauche et une chondrite droite (Fig 4) ; aux épaules, une ostéochondrite destructrice droite (Fig 5) ; aux genoux, une destruction bilatérale de la tubérosité tibiale; une cardiomégalie (ICT = 0,63), et l'absence de signe de fibrose du parenchyme pulmonaire.

A l'échographie, il y'avait une hyperkinésie cardiaque globale et une péricardite minime. La fraction d'éjection systolique était de 68%. Il n'y avait pas d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Il était noté par ailleurs une hépatomégalie stéatosique.

Une œsophagite mycosique stade II était objectivée à la fibroscopie.



Figure 3 : Radiographie de la main gauche d'un sujet de 21 ans, présentant une sclérodémie systémique : sclérose corticale étendue à partir des phalanges (flèches) et ankylose P2-P3 des III (tête de flèche).



Figure 4 : Radiographies des coudes d'un sujet de 21 ans, présentant une sclérodémie systémique : pincement des interlignes articulaires, aspect pseudo-ankylosant du coude gauche (flèche, B) et chondrite à droite (flèche, A).



Figure 5 : Radiographies des genoux du même sujet. "destruction bilatérale de la tubérosité tibiale (flèches, A, B)"

Les examens biologiques montraient : une créatininémie à 50 $\mu\text{mol/l}$, le taux de CRP à 6 mg/l , la vitesse de sédimentation à 72 mm à la 1^{ère} heure. Le taux de phosphatases alcalines était de 364 UI/l (N : 40-150) et celui des Gamma GT à 189 UI/l (N : 12-64). Le taux des transaminases sériques et la bilirubinémie étaient normaux. Le taux d'hémoglobine était de 9,3g/dl, la valeur globulaire

moyenne de 52 fl, les globules blancs à 11500/ mm^3 . Et les plaquettes à 352000/ mm^3 . La sérologie VIH et VHB était négative. Les auto-anticorps (AAN) n'étaient pas disponibles.

Au total, il s'agissait d'un sujet de 21 ans, hétérozygote AC, sous corticothérapie au long cours, cachectique, présentant une sclérose cutanée diffuse avec sclérodactylie, une insuffisance vélaire, une ostéoporose diffuse, une ostéochondrite destructrice bilatérale de la cavité glénoïde et de l'olécrane droit, une maladie d'Osgood-Schlatter bilatérale, une péricardite, une œsophagite mycosique, une stéatose hépatique, une anémie microcytaire. Il n'y avait pas d'HTAP ni d'insuffisance rénale.

Le diagnostic retenu était celui de « sclérodémie systémique compliquée de dénutrition, d'ostéoporose et chondropathie cortisoniques, de stéatose hépatique, et associée à une maladie d'Osgood-Schlatter bilatérale » chez un sujet de 21 ans.

Le traitement a consisté en la prescription d'antipaludéen de synthèse, de nifédipine, de colchicine, d'une vitaminothérapie B, de compléments alimentaires mais sans succès notable. L'évolution s'est faite vers le décès en mars 2014, dans un tableau de cachexie marquée, laryngite et pleuropneumopathie.

DISCUSSION

Les atteintes ostéoarticulaires, observées dans 1/3 des cas de sclérodémie, peuvent être la première manifestation de la maladie [2]. Les signes habituellement évocateurs de la maladie sont le syndrome de Raynaud, la sclérodactylie, une atteinte viscérale évocatrice (pulmonaire, rénale ou cardiaque) [3]. Ces manifestations ostéoarticulaires non typiques, qui plus chez un sujet jeune de sexe masculin ont pu contribuer au retard diagnostique chez ce patient et sa prise en charge pendant au moins 2 ans comme une polyarthrite « banale ».

Dans la sclérodémie, les atteintes ostéoarticulaires sont plus souvent des arthralgies, que des arthrites, des synovites / téno-synovites et des arthropathies érosives [1,2]. Associées aux lésions cutanées, elles étaient responsables de l'invalidité du patient. La prescription large de la kinésithérapie au début de la maladie contribuerait à éviter les enraidissements articulaires et lutter contre sclérodactylie [4]. Dans les districts sanitaires ruraux comme celui où résidait notre patient, certains soins comme la kinésithérapie font défaut.

La corticothérapie au long cours sans traitement adjuvant est connue pour avoir de nombreux effets secondaires.

Ainsi, l'ostéoporose diffuse de notre patient pourrait être mise sur le compte de la corticothérapie mal conduite et également de son immobilisation relative du fait des douleurs [5]. L'association d'une maladie d'Osgood-Schlatter est fortuite et/ou pourrait être en rapport avec une fragilisation des structures articulaires par la corticothérapie [5]. La corticothérapie et la dénutrition du patient pourraient tous les deux être à l'origine de la stéatose hépatique [6]. En effet, l'atteinte hépatique est rarement décrite dans la sclérodermie en dehors de l'association d'une cirrhose biliaire primitive avec la sclérodermie de type CREST ; cette association est connue sous le nom de syndrome de Reynolds [7].

Au cours de la sclérodermie, la corticothérapie par voie générale est indiquée dans les formes aiguës œdémateuses, dans les atteintes musculaires ou articulaires invalidantes, à petites doses. Car elle peut être à l'origine de crises rénales sclérodermiques, en cas d'utilisation de doses supérieures à 15 mg/j d'équivalent de prednisone [4].

Les facteurs de mauvais pronostic chez notre patient étaient l'atteinte vésiculaire et œsophagienne. L'atteinte de l'œsophage est la plus fréquente des atteintes viscérales. Elle se manifeste par des troubles de la motricité œsophagienne à type de dysphagie, de reflux gastro-œsophagien. Elle peut précéder les manifestations cutanées et même être inaugurale. Sa recherche doit être systématique car elle est parfois asymptomatique [8,9]. La fibroscopie œsogastrique est un examen systématique en cas de signes digestifs hauts au cours de la sclérodermie. Elle permet le diagnostic de l'œsophagite peptique, fréquente dans ce contexte [4]. La manométrie, non disponible au CHUSS, est aussi un examen utile pour le dépistage de cette atteinte : elle met en évidence une atonie du tiers inférieur de l'œsophage et une diminution de la pression du sphincter du bas œsophage dans plus de 90 % des cas [4]. Chez notre patient, c'est la dysphagie qui était notée ; l'œsophagite mycosique était probablement le reflet d'une immunodépression dans ce contexte de dénutrition sévère qui était le sien.

L'atteinte vésiculaire et œsophagienne peut être mise en cause dans la dénutrition (réduction des apports alimentaires) et la pneumopathie (par fausse route) du patient et, *in fine* dans l'aggravation rapide de la sclérose cutanée et muqueuse. Cette dernière est d'autant plus marquante car aucun traitement ne permet à ce jour de contrôler l'évolutivité de la maladie.

De plus, la fréquence des atteintes viscérales augmenterait parallèlement à l'extension de la sclérose cutanée, ce qui conditionne la survie [3].

Certains médicaments agissent sur le métabolisme du collagène. C'est le cas de la colchicine, facilement disponible dans notre contexte ; elle bloque partiellement la sécrétion de collagène par les fibroblastes mais ne paraît pas avoir d'impact sur l'évolution de la maladie. D'autres médicaments comme la D-pénicillamine freine la formation du collagène avec un effet sur la sclérose cutanée et les atteintes viscérales, avec cependant le risque d'induction d'autres maladies auto-immunes (lupus, pemphigus, dermatomyosite, thyroïdite, anémie auto-immune) [4]. Le bénéfice d'un tel traitement, coûteux, était fort hypothétique au stade de complications dans lequel le patient a été reçu au CHU-SS.

CONCLUSION

Ce cas illustre la difficulté diagnostique de la sclérodermie devant des manifestations ostéo-articulaires chez un jeune garçon. Il souligne aussi l'intérêt de mesurer l'indication de la corticothérapie au cours de la sclérodermie. Lorsqu'elle est indiquée, elle doit être de courte durée et à faible dose, la hantise étant la survenue d'une crise rénale sclérodermique. Les mesures adjuvantes à la corticothérapie sont de rigueur dans tous les cas et devraient être régulièrement rappelés aux prescripteurs.

RÉFÉRENCES

1. Somogyi A et Blétry O. Sclérodermie systémique. In Godeau P, Herson S, Piette SC. Traité de médecine. 4ème édition, Flammarion ; 2004 : 156-160
2. Malesci D, La Montagna G, Valentini G. The arthropathy of systemic sclerosis. *Reumatol Clin.* 2012; 8 :135-140
3. J. Sibilia. Sclérodermie systémique. *La Lettre du Rhumatologue.* 2004. 299, 18-23
4. Hachulla É. Sclérodermie systémique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Traité de Médecine Akos, 5-0300
5. Brousse C. Complications ostéoarticulaires de la corticothérapie. *Hépatogastro*, 2000 ; 3 : 173-178
6. Collaborative Osteonecrosis Group. Symptomatic multifocal osteonecrosis. A multicenter study. *Clin Orthop Relat Res.* 1999 ; :312-26
7. Van Schaardenburg D, Van den Brink HR, Wieringa HJ. Short-term steroid therapy, sometimes with long-term sequelae. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2001 ; 145 :1769-73
8. Li ZR, Sun W, Qu H, Zhou YX, Dou BX, Shi ZC, Zhang NF, Cheng XG, Wang DL, Guo WS. Clinical research of correlation between osteonecrosis and steroid. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 2005 ; 43 :1048-53
9. Benhamou JP et Valla D. Stéatose et stéatohépatite alcoolique et non alcoolique. In Godeau P, Herson S, Piette SC. Traité de médecine. 4ème édition, Flammarion ; 2004 :1253-1255



Revue Africaine de Médecine Interne (RAFMI)

10. Launay D, Hebbar M, Janin A, Hachulla E, Hatron PY, Devulder B. Cirrhose biliaire primitive et sclérodémie systémique (syndrome de Reynolds): à propos de huit nouveaux cas. Apport de la biopsie des glandes salivaires accessoires. Rev Med Int. 1998. 19-6, 393-8.
11. Meyer J, Diop MM, Roman S, Derlon A, Jouin H, Rohr S, Martin T, Duclos B, Reimund JM. Manifestations oesophagiennes de la sclérodémie : diagnostic, prise en charge et impact sur la sclérodémie. Hepato Gastro 2016 ; 23 : 384-391.
12. Young A, Namas R, Dodge C, Khanna D. Hand Impairment in Systemic Sclerosis: Various Manifestations and Currently Available Treatment. Curr Treatm Opt Rheumatol. 2016 ; 2 :252-269