

La drépanocytose : une cause rare et méconnue d’ostéopathie condensante diffuse

B. Talamoussa (1) ; M. Biat (1) ; M. Zaizaa (1) ; O. Jamal (1) ; Z. El Bougrini (1) ; N. Bahadi (1) ; N. Sahel (1) ; I. El Kassimi (1) ; A. Farah (1) ; A. Rkiouak (1) ; S. Youssef (1)
(1) Médecine interne a, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

INTRODUCTION

La drépanocytose n’est classiquement pas intégrée aux causes d’ostéopathie condensante. l’Ostéosclérose a été pourtant rapportée dans cette maladie essentiellement dans les formes S-bêta-thalassémiques. Les causes classiques d’ostéosclérose sont la myélofibrose primitive, le myélome ostéocondensant, la mastocytose, les métastases ostéocondensantes, la maladie de Paget, l’hépatite C et quelques maladies génétiques rares. Nous rapportons un cas de drépanocytose hétérozygote compliquée des lésions ostéocondensantes axial et périphérique .

OBSERVATION

Patiente de 50 ans ayant comme antécédents une cholécystectomie il y a 2 ans , s’est présentée aux urgences pour des douleurs abdominales avec un syndrome anémique associées à des rachialgies d’allure mixte . L’examen clinique révélait une patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une pâleur cutanéomuqueuse généralisée et un sub-ictère conjonctival . L’examen abdominale retrouvait une splénomégalie à 2 travers de doigts sans hépatomégalie . Le reste de l’examen était sans particularités. Sur le plan biologique , il y avait une bicytopénie avec anémie normochrome normocytaire régénérative (Hb : 7g/dl , VGM : 88 fl , taux réticulocytes : 175000/mm3) et une thrombopénie à 58000/mm3 associée à des stigmates d’hémolyse (LDH : 1100 U/l ; BT à 18 umol/l et l’haptoglobine était effondrée) .Sur le frottis sanguin , on retrouvait la présence des schizocytes à 1.9% . La fonction rénale était conservée . Pas de syndrome inflammatoire biologique et le test de coombs était négatif. les sérologies virales VHB VHC CMV EBV VIH étaient négatives et l’électrophorèse de l’hémoglobine objectivait une hémoglobinose hétérozygote composite (S/C) . ainsi , le diagnostic de drépanocytose hétérozygote était confirmé par deux autres électrophorèses de l’hémoglobine , sachant qu’il y avait pas d’historique familial de drépanocytose . Parallèlement , sur le plan morphologique , la patiente bénéficiait d’une TDM abdomino-pelvienne qui révélait une splénomégalie à 18.5 cm avec une atteinte ostéocondensante diffuse au niveau du squelette axial et périphérique associée à des tassements biconcaves des vertèbres lombaires évoquant une hémopathie . Devant ces images, le bilan est complété par une IRM dorsolombaire mettant en évidence la présence d’une infiltration en hyposignal T1 médullaire des corps vertébraux, hétérogène, à plusieurs étages. Une DMO est

réalisée montrait Une densité minérale osseuse très élevée (Z-score rachis ou fémur≥+2,5) définissait l’ostéosclérose .une scintigraphie osseuse est réalisée revenant en faveur d’un pseudo super bone scan d’origine à priori métabolique. Un complément par un pet-scan est fait objectivait une déformation osseuse des deux humérus associée à un rachis sinueux de fixation hétérogène et asymétrie de fixation des deux têtes fémorales sans foyer de fixation suspect. Le bilan phosphocalcique était sans anomalie l’électrophorèse des protéines sériques avec dosage des chaines légères sériques et urinaires étaient normales . un myélogramme est fait retrouvait une moelle riche sans plasmocytose ni autre anomalie .une biopsie osseuse de D12 est faite ne montrant pas de lésion spécifique ou tumorale . Finalement devant ce tableau clinique , et après avoir éliminé les principales étiologies de l’ostéosclérose , une ostéopathie ostéocondensante diffuse secondaire à la drépanocytose était retenu .

DISCUSSION

Les troubles ostéoarticulaires de la drépanocytose sont variés. Ils résultent des conséquences de l’hyperplasie médullaire inhérente à toute anémie hémolytique chronique ainsi qu’aux micro-infarctus osseux consécutifs aux crises vaso-occlusives [1]. Le tissu osseux est l’une des cibles privilégiées des crises vaso-occlusives Ces crises sont à l’origine de douleurs aiguës particulièrement intenses pouvant toucher les régions axiales (rachis, sternum, côtes) et périphériques (os longs). L’atteinte rachidienne est l’une des localisations les plus fréquentes[2, 3]. D’autres localisations sont également particulièrement répandues, comme les infarctus diaphysaires, ou les ostéonécroses aseptiques épiphysaires, en particulier de la tête fémorale [4]. L’hyperplasie osseuse peut entraîner une ostéopénie, voire une ostéoporose, ainsi qu’un aspect du crâne en “poil de brosse” [1, 4]. En cas de rachialgies intenses au cours d’une drépanocytose, il faut penser à une pathologie infectieuse (spondylodiscite), principal diagnostic différentiel des infarctus vertébraux. Une ostéomyélite sera à évoquer pour les douleurs du squelette appendiculaire [4]. Dans la majorité des cas, la prise en charge des complications ostéoarticulaires repose sur les thérapeutiques antalgiques associées aux méthodes de rééducation et de réadaptation fonctionnelle. La prise en charge chirurgicale doit être évitée en raison d’un risque augmenté de complications périopératoires [5].

CONCLUSION

La découverte des lésions ostéocondensantes et/ou ostéolytiques diffuses, notamment axiales, doivent orienter vers la recherche d’une drépanocytose, après exclusion d’étiologies malignes, malgré la normalité des bilans biologiques standards et en l’absence de manifestations cliniques. La démarche étiologique émanant de telles constatations paracliniques doit être complète et rigoureuse pour ne pas méconnaître ce diagnostic.

REFERENCES

1. Hernigou P et al. Manifestations ostéo-articulaires de la drépanocytose. Gazeta Médica da Bahia 2010;80(3):74-9.
2. Ntagiopoulos PG et al. The “fish-vertebra” sign. Emerg Med J 2007;24(9):674-5.
3. Kartikueyan R et al. Characteristic vertebral imaging in sickle cell disease. J Neurosci Rural Pract 2017;8(2):270-1.
4. Habibi A et al. Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l’adulte : actualisation 2015. Rev Med Interne 2015;36(5 Suppl 1):S53-84.
5. Rudy HL et al. Review of sickle cell disease and spinal pathology. Global Spine J 2019;9(7):761-6.

