



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
www.em-consulte.com



Article original

## Association entre la maladie de Wilson et la chondrocalcinose articulaire

Laetitia Marson<sup>a</sup>, Anne-Sophie Quemeneur<sup>a,d</sup>, Jean-Marc Trocello<sup>e</sup>, France Woimant<sup>e</sup>, Frédéric Lioté<sup>a,b,c,1</sup>, Hang-Korng Ea<sup>a,\*,b,c,1</sup>

<sup>a</sup> Service de rhumatologie, hôpital Lariboisière, pôle appareil locomoteur, AP-HP, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France

<sup>b</sup> Inserm, U606, centre Viggo-Petersen, hôpital Lariboisière, 75010 Paris, France

<sup>c</sup> UFR de médecine, université Paris Diderot, Sorbonne Paris Cité, 75205 Paris, France

<sup>d</sup> Service de rhumatologie, hôpital Ambroise-Paré, AP-HP, 92100 Boulogne, France

<sup>e</sup> Service de neurologie, centre national de référence de la maladie de Wilson, hôpital Lariboisière, AP-HP, 2, rue Ambroise-Paré, 75010 Paris, France

### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 18 décembre 2013

Disponible sur Internet le xxx

Mots clés :

Maladie de Wilson

Chondrocalcinose

Pyrophosphate

Arthrose

Cuivre

### RÉSUMÉ

**Introduction.** – La maladie de Wilson est une maladie rare, réalisant une surcharge en cuivre, responsable d'atteintes hépatiques et neurologiques sévères. L'atteinte articulaire est peu étudiée. La survenue d'une arthrose précoce et de chondrocalcinose radiologique a été décrite, chez ces patients. L'objectif de notre étude a été d'évaluer la prévalence de la chondrocalcinose radiologique au genou, chez des patients suivis dans le centre national de référence de la maladie de Wilson (hôpital Lariboisière, Paris).

**Méthodes.** – Il s'agit d'une étude rétrospective sur imagerie tirée d'une cohorte prospective de 89 patients atteints d'une maladie de Wilson, en 2008. Tous les patients ont eu des radiographies des genoux, du rachis lombaire et, certains, d'une radiographie du bassin. Une double lecture des radiographies a été réalisée, pour évaluer la présence d'un liséré calcique de chondrocalcinose, et d'une gonarthrose (selon le score de Kellgren-Lawrence).

**Résultats.** – Sur cette cohorte de 89 patients avec un âge moyen de 34 ans, 4 avaient un liséré calcique, soit 4,5% de la population, uniquement sur les radiographies de genoux. Une gonarthrose a été constatée chez 6 patients (6,7%) dont 2 avait une chondrocalcinose radiologique. Les 4 patients avec chondrocalcinose avaient une atteinte neurologique.

**Conclusion.** – La fréquence de la chondrocalcinose radiologique dans la maladie de Wilson semble être de l'ordre de 4%, taux supérieur à celui de la population générale de moins de 50 ans. La fréquence de la gonarthrose radiologique semble augmentée chez ces jeunes patients. D'autres études seront nécessaires pour confirmer ces données et étudier le mécanisme lésionnel.

© 2013 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### 1. Introduction

La maladie de Wilson (MW) est une maladie rare considérée comme maladie orpheline, autosomique récessive, due à une mutation du gène *ATP7B*, réalisant une surcharge en cuivre. Les principales atteintes sont hépatiques (cirrhose) et neurologiques (atteinte des noyaux gris centraux). Elle touche entre 700 à 1500 patients en France [1]. Des études anciennes ont décrit la survenue d'arthrose précoce [2–7] et de chondrocalcinose (CCA) radiologique [2,4–6] chez ces patients jeunes atteints de MW, avec un âge moyen de 30 ans.

La prévalence de la CCA radiologique varie en fonction de l'âge. Très fréquente à 80 ans où elle peut atteindre 30% de la population, elle est inférieure à 2% avant l'âge de 60 ans où sa survenue doit faire rechercher une forme secondaire [8]. Selon les recommandations diagnostiques de l'EULAR [9], la présence de dépôts calciques radio opaques est l'une des présentations, volontiers asymptomatique, des dépôts de pyrophosphate de calcium (PPCa). Les dépôts de cristaux de PPCa sont responsables de manifestations cliniques diverses : mono-, oligo- ou polyarthrite, arthropathies destructrices ou encore associés à une forme d'arthrose sévère [9,10]. Des travaux récents ont montré que les cristaux de PPCa sont présents dans 20% des cartilages hyalins de genoux prélevés au moment de la mise en place d'une prothèse totale [10–12].

L'objectif de notre étude est d'évaluer la prévalence de la CCA radiologique au genou, chez des patients suivis dans le centre national de référence (CNR) de la maladie de Wilson.

\* Auteur correspondant.

Adresses e-mail : [korngea@yahoo.fr](mailto:korngea@yahoo.fr), [hang-korng.ea@lrh.aphp.fr](mailto:hang-korng.ea@lrh.aphp.fr) (H.-K. Ea).

<sup>1</sup> Ces auteurs ont contribué de façon équivalente.

## 2. Méthodes

Il s'agit d'une étude ancillaire sur une cohorte prospective de 89 patients atteints d'une MW, suivi au CNR de la maladie de Wilson à l'hôpital Lariboisière à Paris (responsable Docteur France Woimant). Ces patients avaient été inclus en 2008 initialement pour une étude portant sur les fractures prévalentes et la densité minérale osseuse ; tous avaient eu des radiographies des genoux (debout de face), du rachis dorsal et lombaire (en incidence de De Sèze) et, pour certains, d'une radiographie de bassin debout de face. Ils avaient signé un consentement éclairé.

Nous avons réalisé, de façon rétrospective, une double lecture (LM, HKE) des radiographies de genoux, pour évaluer la présence ou non d'un liséré calcique typique de CCA, ainsi que la présence éventuelle d'une gonarthrose définie selon le score de Kellgren et Lawrence (KL) ; au surplus la recherche d'une CCA radiologique au bassin a été effectuée à la symphyse pubienne, aux têtes fémorales et aux pieds des articulations sacro-iliaques lorsque les clichés étaient disponibles. En cas de discordance entre les deux lecteurs, un troisième tour de lecture a été réalisé avec décision selon la concordance forcée.

## 3. Résultats

Au total, 89 patients ont été étudiés. Ils avaient en moyenne 34 ans ( $\pm 11,1$ ) avec un intervalle de 16 à 67 ans. Il y avait 50 femmes (56,2%) et 39 hommes (43,8%). Les caractéristiques des patients sont résumées dans le [Tableau 1](#).

Après lectures des radiographies de genoux, quatre patients avaient un liséré calcique en regard de l'interligne radiologique, soit 4,5% de la population. Un patient (cas 1) avait un liséré calcique aux ménisques interne et externe, et les trois autres une CCA radiologique sur le ménisque interne. Les présentations cliniques des 4 cas identifiés sont résumées dans le [Tableau 2](#). Ils avaient tous une atteinte neurologique de la maladie de Wilson.

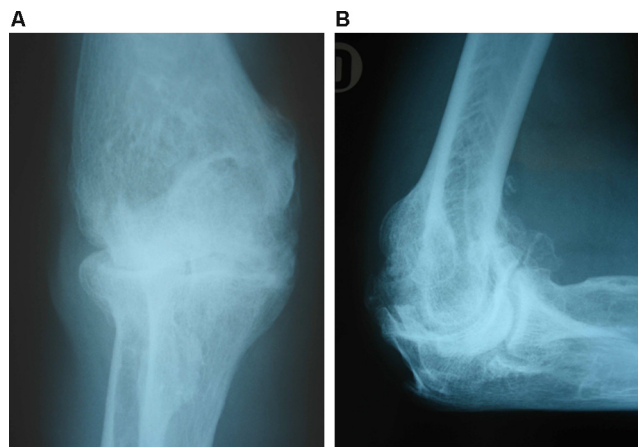
Six patients (6,7%) dont deux avaient une CCA radiologique (cas 1 et 4) avaient une gonarthrose radiologique. Un patient avait une gonarthrose fémoro-patellaire bilatérale, stade 4 de KL. Un des 4 patients avec une CCA avait aussi une gonarthrose fémoro-tibiale stade 2 de KL.

Sur les 77 clichés de De Sèze disponibles, la symphyse pubienne n'était analysable que chez 27 patients seulement. Les articulations coxo-fémorales et les sacro-iliaques étaient analysables sur 47 clichés. Aucun liséré calcique n'a été mis en évidence sur ces incidences. Trois patients (6,3%) avaient un pincement localisé coxo-fémoral supéro-externe sans ostéophyte ([Tableau 3](#)). Des arthralgies (gonalgies, arthralgies des mains et poignets) ont été notées dans les observations de 6 patients (6,7%). Un des quatre patients avec CCA avait une arthropathie évoluée du coude sans cause traumatique identifiée. Les radiographies avaient montré une condensation osseuse importante de l'os sous-chondral et des ossifications intra- et péri-articulaires. Il n'y avait pas de géode ni d'érosion ([Fig. 1A et 1B](#)).

**Tableau 1**

Caractéristiques de la population étudiée.

Homme, n (%)	39 (43,8)
Femme, n (%)	50 (56,2)
Âge, moyenne ( $\pm$ DS) (ans)	34 ( $\pm 11,1$ )
Délai d'évolution, moyenne ( $\pm$ DS) (ans)	13,3 ( $\pm 10,3$ )
Âge au diagnostic, moyenne ( $\pm$ DS) (ans)	21,5 ( $\pm 10,1$ )
Atteinte hépatique pure, n (%)	15 (16,9)
Atteinte neurologique pure, n (%)	1 (1,1)
Atteinte mixte, n (%)	67 (75,3)
Asymptomatique, n (%)	6 (6,7)



**Fig. 1.** Arthropathie métabolique du coude. Les radiographies du coude de face (A) et de profil (B) ont montré une arthropathie caractérisée par une condensation importante de l'os sous-chondral, un pincement de l'interligne articulaire, la présence d'ossifications intra- et péri-articulaires. Il n'y a pas de géode ni d'érosion et peu d'ostéophyte.

## 4. Discussion

Dans notre étude, quatre cas de CCA radiologique aux genoux ont été constatés parmi 89 patients atteints d'une MW, soit 4,5%, dans une population jeune âgée en moyenne de 34 ans ( $\pm 11,1$ ). Six patients avaient une gonarthrose radiologique, soit 6,7% des patients. Il n'y avait pas de CCA dans quatre cas sur six. La prévalence de la CCA radiologique varie de 1% à 4% avant 60 ans, selon les études [8,13]. Avant 50 ans, il est indispensable de rechercher une étiologie de chondrocalcinose secondaire comme l'hémochromatose, l'hyperparathyroïdie primitive, l'hypomagnésémie, l'hypophosphatasie ou encore les formes familiales [9,13]. Dans nos quatre cas, les examens biologiques usuels (coefficient de saturation de la sidérophilline, calcémie et dosage de la parathormone totale, magnésémie et phosphatases alcalines totales) ont permis d'exclure ces étiologies de CCA secondaire. Une seule patiente a développé une polyarthrite aiguë dont l'anamnèse n'a pas permis d'évoquer une crise polyarticulaire de type microcristallin.

Dans la littérature, l'association entre maladie de Wilson et CCA a été peu étudiée. Une analyse récente de 9 études a retrouvé une prévalence de chondrocalcinose identique à ce travail : 8 patients sur 202 (soit environ 4%) avaient des dépôts calciques radiologiques (genoux -  $n = 2$ , poignets -  $n = 4$  et symphyse pubienne -  $n = 2$ ) [14].

Les autres anomalies radiologiques décrites dans la MW dans plusieurs séries de patients, sont principalement une arthrose précoce (genoux, hanches et poignets) retrouvée entre 7 et 60% des patients selon les séries, sur des échantillons d'âge moyen entre 25 et 30 ans [3-5,7,15,16]. Boudin et al. ont décrit des arthropathies métaboliques liées à la maladie de Wilson. Les aspects radiologiques diffèrent de l'arthrose banale et sont caractérisés par une condensation floue et irrégulière de la plaque sous-chondrale ; des calcifications para-articulaires aux sites d'insertion de la capsule, des ligaments et des tendons et des encoches et érosions des épiphyses [17]. Un des patients de notre cohorte avait une arthropathie du coude caractérisée par une condensation importante de l'os sous-chondral, un pincement de l'interligne articulaire, des ossifications péri- et intra-articulaires, l'absence de géode et d'érosion et peu d'ostéophyte. Dans une série de 22 patients atteints de MW, d'âge moyen de 30 ans, 77% avaient une arthrose précoce prédominante aux genoux, mais aussi une atteinte dégénérative des épaules, des chevilles et du rachis Wilson [16]. Il y avait 3 cas

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/6125709>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/6125709>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)