

*Maladie
de Paget
(os)*

*Ostéome
Ostéoïde
(os)*

*Synovite
Villonodulaire
(synoviale)*

Docteur François Prigent

Maladie de Paget

La maladie de Paget est une maladie chronique associant une anomalie de l'architecture de l'os et une fibrose de la moelle.

L'homme est plus souvent atteint que la femme, surtout après 50 ans.

Sa fréquence en Europe est de 3 à 4% de la population des plus de 50 ans.

Sa cause reste inconnue. Un facteur génétique est toutefois suspecté.

Mécanismes

Le tissu osseux se détruit ou se multiplie par endroit et de façon anarchique ce qui induit soit des plages de résorption osseuse, soit des plages de reconstruction.

Les signes de la maladie

Parfois sans symptôme, la maladie est découverte par hasard sur des radios.

Parfois la maladie est découverte lors d'une atteinte dégénérative articulaire.

Souvent le patient se plaint de douleurs mécaniques comme dans l'arthrose associées ou non à une boiterie (coxopathie pagétique), à des lombalgies.

Toutes les parties du squelette peuvent être touchées : rachis lombaire (canal lombaire étroit), bassin, crâne, tibia, fémur, etc.

Examens et analyses complémentaires

- Calcémie, phosphorémie et calciurie : résultats normaux ;
- Augmentation des phosphatases alcalines dans le sang ;
- Augmentation de l'hydroxyprolinurie des 24 heures dans les urines ;
- La radiographie osseuse montre des images typiques d'épaississements de la corticale, de condensations cotonneuses, de déformations osseuses.
- La scintigraphie osseuse précise la localisation des différentes atteintes.

L'évolution de la maladie est très variable et lente.

Certains patients restent stables pendant des années, d'autres évoluent par poussées avec des complications : fracture, arthropathie de hanche, surdité.

Traitement

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent soulager le patient.

En cas de douleurs osseuses rebelles, on a recours à la calcitonine injectable (Cibacalcine) ou aux diphosphonates par voie orale (Didronel).

Ces produits doivent être employés pendant des mois ou des années.

Le traitement orthopédique et chirurgical donne de bons résultats en cas de fractures, d'atteinte lombaire (canal lombaire étroit) ou d'atteinte articulaire : coxopathie pagétique.



coxopathie pagetique

Ostéome Ostéoïde

C'est une tumeur osseuse bénigne qui peut toucher la hanche

- L'ostéome ostéoïde ne dégénère jamais
- âge : adolescent et jeune (80 % < 30 ans)
- 10 % des tumeurs bénignes
- Prédominance masculine

La douleur est souvent le seul signe

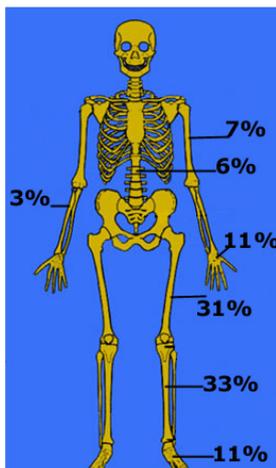
- Elle s'aggrave progressivement
- Paroxysmes nocturnes
- Lancinante
- Calmée par l'aspirine

A la radio :

Réaction corticale condensante centrée par une petite lacune, le nidus, pouvant donner une image en cocarde.

Les formes sous périostées présentent une image ronde apposée à l'os.

La scintigraphie osseuse permet d'évoquer le diagnostic. L'IRM confirme.



Forme sous périostée



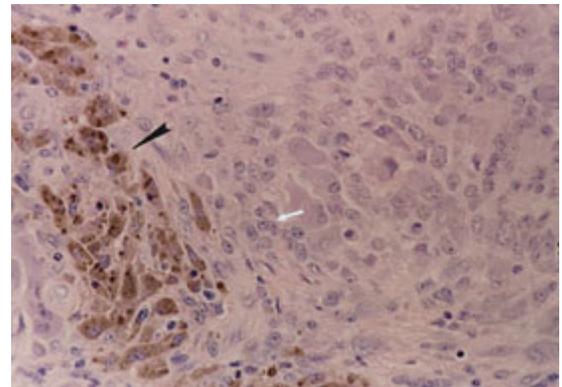
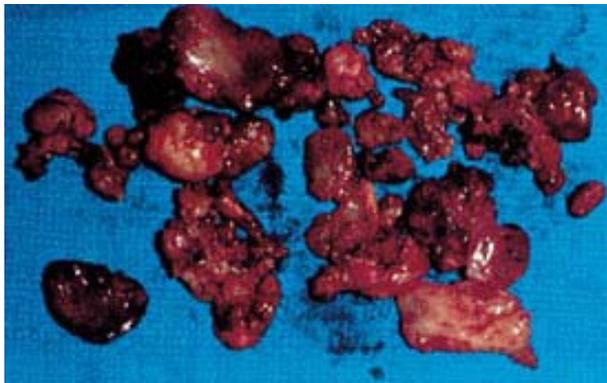
Nidus

Le Traitement

- Traitement classique : abord et résection de la zone du nidus
- Forage Résection Osseuse Percutané sous contrôle scanner.
- Actuellement, certains proposent la destruction par laser radio guidé.

Synovite Villonodulaire

- Pathologie rare de cause inconnue. Sa fréquence est de 1,8 nouveaux cas par million d'habitant et par an soit 100 nouveaux cas par an en France.
- C'est une augmentation de volume de la membrane synoviale qui présente des villosités de coloration brune imprégnées de pigments de fer.
- Atteint le plus souvent le genou, moins fréquemment la hanche, chez l'adulte jeune, entre 20 et 40 ans. L'atteinte est le plus souvent monoarticulaire.
- Macroscopiquement : épaissement de la synoviale qui apparaît de couleur brunâtre et hérissée d'excroissances de chair.
Microscopiquement : dépôts de pigments de nature ferrique (hémossidérine)



Cliniquement

- Douleurs articulaires mécaniques avec des épisodes aigus correspondant à des blocages ou à un saignement brutal.
- Augmentation de volume de l'articulation.
- Limitation de la mobilité de l'articulation.

Biologiquement

- pas de signe inflammatoire.
- pas de trouble de la coagulation.

Radiologiquement

- Au début, radios normales avec augmentation de volume des parties molles.
- Par la suite une érosion épiphysaire est possible parfois accompagnée de géodes épiphysaires, souvent en miroir.
- Le pincement articulaire est rare, tardif, sans ostéophytose.

L'IRM est l'examen de référence : elle permet un bilan d'extension

Elle précise l'importance de l'envahissement synovial.

Elle précise l'extension osseuse et l'extension vers les parties molles.

Elle visualise les zones noires de dépôts d'hémossidérine.

Son intérêt majeur réside dans le suivi de la maladie.

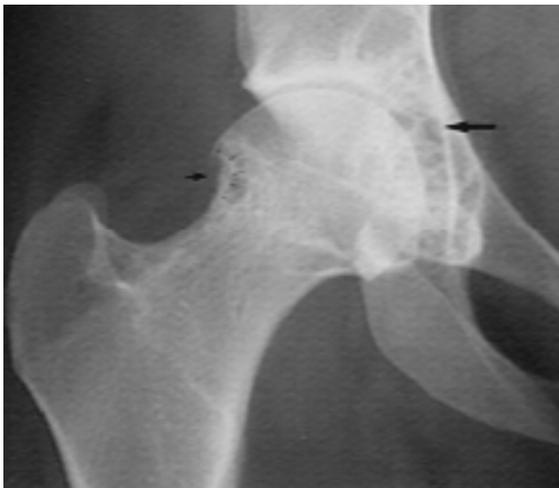
C'est le seul examen qui permette le bilan régulier de l'extension des lésions.

Elle permet, lors d'une repousse localisée, de discuter de l'opportunité d'un geste de complément, par synoviorthèse, arthroscopie ou chirurgie.

Ponction biopsie articulaire

Elle ramène un liquide sanglant parfois séro hémétique.

La recherche d'acide urique permet d'éliminer une crise de goutte (pas de BK).



Traitement

L'unique traitement de cette affection est chirurgical. C'est l'excision de la membrane synoviale ou synovectomie.

En complément on discutera :

- Synoviorthèse (Hexatrione ou isotopes)
- Radiothérapie

[A suivre](#) : Article de Maitrise Orthopédique sur la Synovite Villo-Nodulaire

LA SYNOVITE VILLO-NODULAIRE DE HANCHE

L. VASTEL, J.P. COURPIED

Centre Hospitalo-universitaire Cochin Port-Royal ; Assistance Publique - Hôpitaux de Paris

La synovite villo-nodulaire est une affection rare du tissu synovial, touchant presque toujours une articulation unique ou une gaine tendineuse, décrite par Jaffé^[1] en 1941. Sa localisation est variable, l'articulation la plus fréquemment atteinte étant le genou, mais d'autres articulations pouvant être concernées : Hanche, coude, épaule, doigts, articulations du tarse... L'incidence mondiale annuelle de cette pathologie a été évaluée par Myers^[2] en 1980 à environ 1,8 nouveaux cas par million d'habitants.

L'atteinte de la hanche ne représente environ que 15 % des cas. Cela explique que peu de publications aient été consacrées à la synovite villo-nodulaire de hanche et le plus souvent à propos d'un cas. Les séries rapportant plus de 10 cas sont en effet exceptionnelles (Flipo et col.^[3], Schwartz et col.^[4], Vastel et col.^[5]), incluant rétrospectivement des patients pris en charge sur de longues périodes, 30 ans pour la série de Cochin, près de 70 ans pour la série de la Mayo Clinic...ou étant le fruit d'enquêtes épidémiologiques multicentriques, comme celle de Flipo en France il y a dix ans. L'homme semble un peu plus fréquemment atteint que la femme, un peu plus fréquemment au cours de la quatrième décennie^[6]. L'âge moyen de début des troubles se situe généralement entre 35 et 40 ans, mais des cas plus tardifs sont rapportés, y compris après soixante ans^[5, 7].

Physiopathologie :

La prolifération cellulaire synoviale a longtemps entretenu un débat sur l'origine purement inflammatoire de la prolifération ou sur une origine tumorale de la maladie. De récentes études^[8,9] sur l'ADN cellulaire des synoviocytes ont mis en évidence des anomalies clonales qui orientent donc sur une origine tumorale du processus de multiplication.

Cette prolifération peut se produire " en nappe " ou constituer des nodules plus limités, d'où l'appellation de villo-nodulaire. En fait le plus souvent il s'agit de formes mixtes^[10].

Clinique : La clinique est peu spécifique, correspondant à des douleurs de hanche, plutôt de type mécanique. L'existence d' " éclairs douloureux " simulant une pathologie du bourrelet est rapportée en début d'évolution. Dans de rares cas une tuméfaction palpable se développe à la face antérieure de l'articulation et aide au diagnostic.

Les signes cliniques sont en fait plus en rapport avec la dégradation articulaire qu'avec la prolifération synoviale, et la destruction articulaire est longtemps bien tolérée.

Cette évolution très lente dans la majorité des cas explique la lenteur habituelle du diagnostic, un délai de cinq ans étant souvent rapporté en moyenne entre le début des troubles et le traitement^[6,11].

Examens complémentaires :

La radiographie standard peut être très évocatrice lorsqu'elle montre des aspects de pseudo-géodes en miroir, voire de " coups d'ongle " sur les corticales du col ou du cotyle^[12], particulièrement lorsqu'elles se développent en dehors des zones en charge (contrairement à la coxarthrose, ou à certaines coxites), traduisant la prolifération synoviale vers les zones de moindre pression articulaire (Fig. 1), et se fixant de ce fait volontiers au niveau des zones d'insertion capsulo-ligamentaire (schéma n°1) (Gaubert^[13])

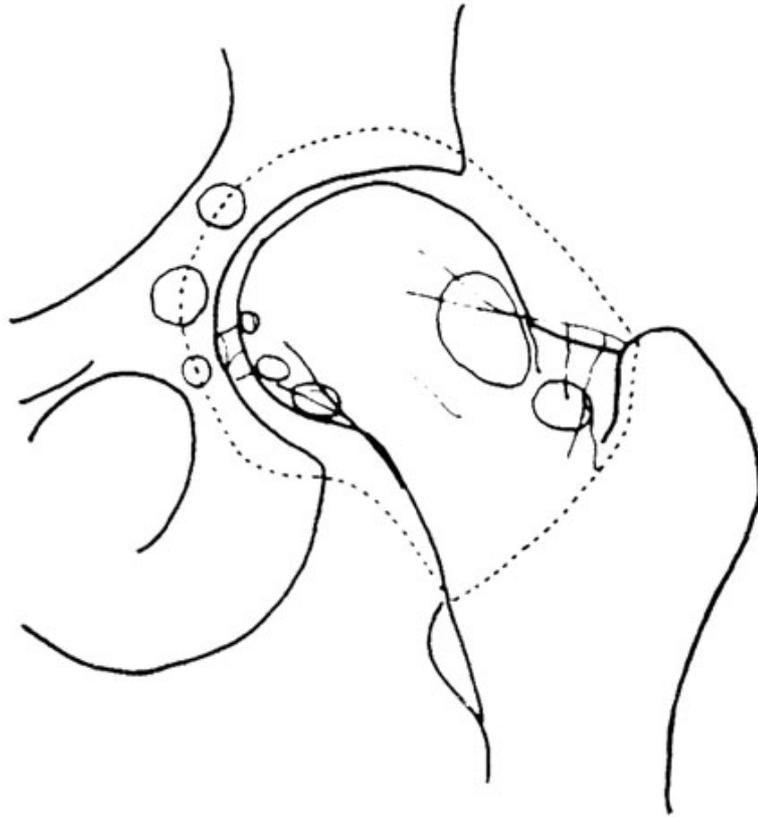


Schéma. D'après Gaubert[13], localisations préférentielles des géodes au niveau de la hanche.



Fig. 1 : Aspect typique de pseudo-géodes en miroir, patient de 32 ans.

A côté de cette image classique, qui correspond à environ 60% des cas, l'altération de la hanche peut simuler une coxarthrose, voire une coxite (15 à 20% des cas).

L'imagerie par résonance magnétique est aujourd'hui l'examen clé du diagnostic^[15]. Il montre des images d'épanchement articulaire, d'hyperplasie synoviale pouvant comprendre des images nodulaires en son sein, avec des images de bas signal en T1 et T2 dues aux dépôts de granules d'hemosidérine, également responsables de l'aspect macroscopique brun ocre de la synoviale à l'œil nu. (Fig. 2)

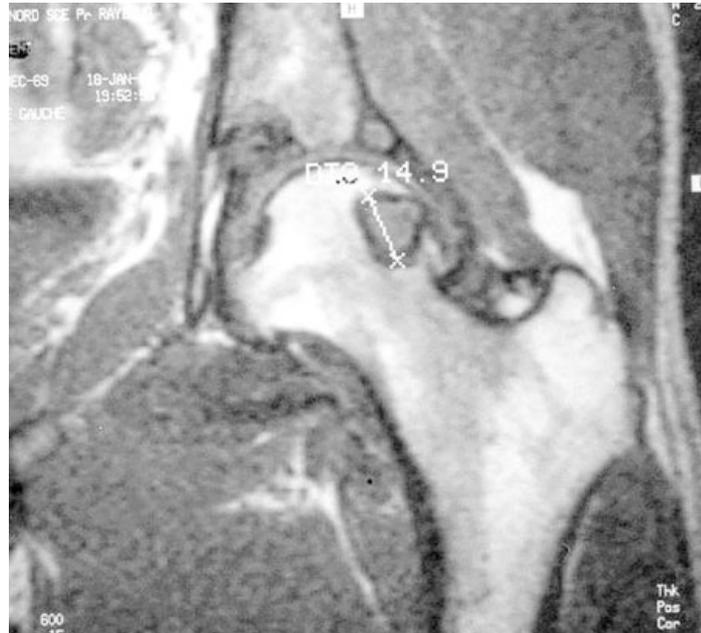


Fig. 2 : Image IRM typique avec bas signal et hyperplasie synoviale.

Le scanner n'est pas aussi performant, précisant seulement l'extension des géodes et altérations osseuses, et montrant moins bien les images synoviales, mieux précisées (mais avec des images peu spécifiques) en cas d'arthrographie associée.

La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation d'importance variable, non spécifique. Les examens biologiques sont en règle normaux

Traitement :

La prise en charge peut être différente suivant les cas, modulée notamment par l'évolutivité des lésions. Il faut distinguer deux objectifs distincts dans la stratégie thérapeutique : l'exérèse de la lésion pseudo-tumorale, qui doit être évaluée selon le taux de récurrence, et la préservation éventuelle de l'articulation, face à une dégradation arthrosique secondaire.

L'efficacité du traitement de la synovite semble corrélée à la qualité de la synovectomie. L'analyse de la littérature montre un taux de récurrence plus faible en cas d'arthroplastie totale associée^[5], malgré une prolifération cellulaire plus étendue. La qualité de l'exposition semble en effet l'élément déterminant de la qualité de l'exérèse, la voie de Smith Petersen, avec une luxation limitée par les craintes de nécrose céphalique secondaire, semblant associée à des récurrences plus fréquentes qu'en cas d'utilisation de la trochantérotomie.

La nécrose secondaire reste la complication la plus redoutée après synovectomie complète. Son taux après synovectomie à ciel ouvert n'est pas clairement apprécié dans les séries publiées, du fait de l'habituelle faiblesse des effectifs de cas rapportés.

Cette crainte a amené l'équipe de Cochin à développer une trochantérotomie plus superficielle, dont le trait aboutit dans les fibres les plus médiales du Gluteus medius. Aucune nécrose n'a été observée avec cette voie^[16].

Toutefois, l'observation de rémissions durables, notamment dans certains cas peu évolutif, après synovectomie partielle arthroscopique, ou même après simple biopsie arthroscopique^[6] est un élément nouveau à prendre en compte.

Cette exérèse peut être complétée par une synoviorthèse dont les résultats ne sont pas évalués au niveau de la hanche du fait du faible nombre de cas.

La préservation de l'articulation face à une dégradation arthrosique secondaire semble plus hypothétique (Fig. 3). Les séries les plus récentes montrent en effet une altération arthrosique presque constante, aboutissant après un délai variable (mais souvent long cependant) à la nécessité d'une arthroplastie totale^[5]. Il est difficile de faire la part dans cette évolution défavorable du caractère évolutif des lésions arthrosiques déjà présentes au moment de l'intervention, et du caractère arthrogène ajouté de toute arthrotomie extensive.

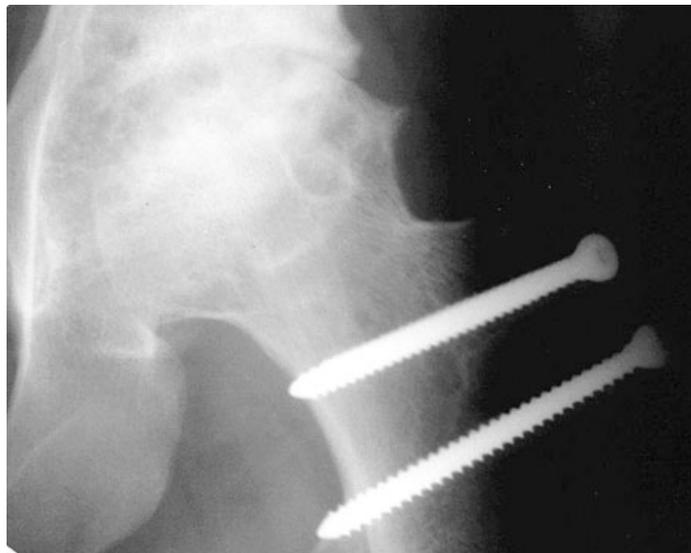


Fig 3 : Même patient que Fig.1, 15 ans après synovectomie complète par voie trochantérienne.

Noter la dégradation arthrosique.

La stratégie thérapeutique peut de ce fait être résumée de la façon suivante :

La Synovite est diagnostiquée sur l'IRM :

Si elle est **diffuse, étendue, et/ou d'évolution rapide** en imagerie sur deux IRM successives : Synovectomie chirurgicale, complétée par une arthroplastie totale en cas d'altération articulaire importante.

La synovectomie doit être réalisée par une voie donnant un large jour sur la cavité articulaire, même en l'absence d'arthroplastie associée. Il semble préférable de réaliser une trochantérotomie, modifiée afin de ne pas blesser l'arc artériel circonflexe si une prothèse n'est pas envisagée. Une synoviorthèse peut être associée à distance du geste (3 mois)

Si elle est **locale, nodulaire, ayant un retentissement clinique faible, et peu évolutive** :

Une résection arthroscopique peut sans doute être envisagée, couplée à une synoviorthèse. Une surveillance régulière par IRM doit cependant être alors systématique.

Références bibliographiques

1] JAFFÉ H.L., LICHTENSTEIN L., SUTRO C.J. Pigmented villonodular synovitis, bursitis, and tenosynovitis: A discussion of the synovial and bursal equivalents of the tenosynovial lesion commonly denoted as xanthoma, xanthogranulosoma, giant cell tumor or myeloplaxoma of the tendon sheath, with some consideration of this tendon lesion sheath itself. Arch. Pathol. 31; 731-765, 1941

2] MYERS BW, MASI AT. Pigmented villonodular synovitis and tenosynovitis: A clinical epidemiologic study of 166 cases and literature review. Medicine 1980; 59, 3: 223-38.

3] FLIPO RM, DESVIGNE-NOULET MC, COTTEN A, FONTAINE C, DUQUESNOY B, LEQUESNE M, DELCAMBRE B. La synovite villonodulaire pigmentée de la hanche. Rev Rhum 1994; 61, 2: 85-95

4] SCHWARTZ HS, UNNI KK, PRITCHARD DJ. Pigmented Villonodular synovitis. A retrospective review of affected large joints. Clin Orthop 1989; 247: 243-55.

5] VASTEL L., LAMBERT P, DE PINIEUX G, CHARROIS O, KERBOULL M, COURPIED JP Surgical treatment of pigmented villonodular synovitis of the hip: sixteen cases with a mean 16.7 years

6] DELLA VALLE, A G, PICCALUGA F, POTTER HG, SALVATI E, PUSSO R. Pigmented villonodular synovitis of the hip : 2 to 23 Year Followup study. Clin Orthop 2001; 388 : 187-199

7]AGLIETTI P, DI MARIA GV, SALVATI EA, STRINGA G. Pigmented villonodular synovitis of the hip joint (review of literature and report of personal case material). Ital J Orthop Traumatol 1983; 9: 487-496.

8] SCIOT R, ROSAI J, DAL CIN P, DE WEVER I, FLETCHER CD, MANDAHN N, MERTENS F, MITELMAN F, RYDHOLM A, TALLINI G, VAN DEN BERGHE H, VANNI R, WILLEN H. Analysis of 35 cases of localized and diffuse tenosynovial giant cell tumor: a report from the chromosomes and morphology (CHAMP) study group. Mod Pathol. 1999, 12(6): 576-579.

9] CHOONG PFM, WILLEN H, NILBERT M, MERTENS F, MANDALH N, CARLEN B, RYDHOLM A. Pigmented villonodular synovitis. Monoclonality and metastasis a case for neoplastic origin? Acta Orthop Scand 1995, 66(1), 64-68

10] RAO AS, VIGORITA V.J, Pigmented villonodular synovitis (Giant cell tumor of the tendons sheaths and synovial membrane). A review of eighty-one cases. J Bone Joint Surg (Am) 1984; 66: 76-94

11] GITELIS S, HELIGMAN D, MORTON T. Treatment of pigmented villonodular synovitis of the hip. Clin Orthop 1989; 239: 154-60.