

Spondylarthrite ankylosante et drépanocytose : une association rare

P. W. H. DAKOURE¹*, Z. NIKIEMA², B. ZOROM-TRAORE², S. S. TRAORE²

Résumé

La spondylarthrite ankylosante ou pelvispondylite rhumatismale est un rhumatisme inflammatoire chronique caractérisé par une enthésite du squelette axial conduisant à une ankylose. La maladie est très souvent associée à HLA (Human Leukocyte Antigen) B27 dans la population caucasienne ; par contre chez le noir africain l'infection par le VIH constitue un terrain de prédilection. Les auteurs rapportent un cas exceptionnel de spondylarthrite ankylosante sévère chez une patiente burkinabè séronégative au VIH et porteuse d'une drépanocytose hétérozygote composite SC. Ils discutent la physiopathologie de cette association dramatique.

Mots clés : drépanocytose; spondylarthrite ankylosante, noir africain.

Ankylosing spondylitis and sickle cell disease: a case report

Abstract

Ankylosing spondylitis is an inflammatory chronic rheumatism characterized by an enthésite of the axial skeleton leading to an ankylosis. The disease is very often associated with HLA B27 in the Caucasian population; on the other hand at the African black the infection by the HIV constitutes a ground of preference. The authors report an exceptional case of a woman with severe ankylosing spondylitis and sickle cell hemoglobin C disease without infection with the human immunodeficiency virus. They discuss the physiopathology of this dramatic association.

Keywords: sickle cell disease, ankylosing spondylitis, black African.

Introduction

La spondylarthrite ankylosante (SPA) ou pelvispondylite rhumatismale est un rhumatisme inflammatoire chronique caractérisé par une enthésite du squelette axial conduisant à une ankylose. Il existe une nette prédominance masculine et l'origine génétique de la maladie est discutée du fait de l'association fréquente avec HLA (Human Leukocyte Antigen) B27. La faible prévalence de HLA B27 dans la population noire africaine semble expliquer la rareté de cette pathologie en Afrique noire (CHALMERS, 1980 ; MBAYO *et al.*, 1998 ; MIJIYAWA *et al.*, 1991 ; MIJIYAWA, 1993 ; NTSIBA et BAZEBISSA, 2003). L'infection par le VIH constitue par contre un terrain prédisposant aux spondylarthropathies chez le noir africain (ADEBAJO et DAVIS, 1994 ; MIJIYAWA *et al.*, 2000 ; NJOBVU *et al.*, 2000).

¹ Service d'Orthopédie-Traumatologie

² Service d'Imagerie Médicale, 01 BP: 676 01 CHU Sourô SANOU, Bobo-Dioulasso, Burkina Faso

* Auteur correspondant Email : patdakoure@yahoo.fr

Nous rapportons un cas de SPA chez une patiente burkinabè séronégative au VIH et porteuse d'une hémoglobinopathie SC et discutons la physiopathologie de cette association exceptionnelle.

Patient et méthode

Madame N.K. est une restauratrice burkinabè âgée de 39 ans qui a consulté pour des lombalgies et une douleur de la hanche droite de type mixte à prédominance inflammatoire évoluant depuis environ 2 mois sans notion de traumatisme. Le périmètre de marche sans douleur était de 200 mètres environ. Dans ses antécédents, on retrouvait une hémoglobinopathie SC pour laquelle elle était régulièrement suivie et souvent hospitalisée depuis son enfance pour des crises douloureuses ostéo-articulaires. L'examen clinique notait :

- une boiterie par inégalité de longueur des membres inférieurs, le membre inférieur droit étant raccourci de 4 cm ;
- une cyphose lombaire avec une saillie exagérée des épineuses lombaires dont la palpation était indolore ; une distance des épineuses lombaires-mur nulle et une distance doigts-sol nulle ; une indolence de la manœuvre de rapprochement-écartement des ailes iliaques ;
- une raideur douloureuse de la hanche droite (rotation interne/rotation externe = 10°/30°, abduction/adduction = 20°/40°, flexion/extension = 100°/10°) ;

Les examens biologiques retrouvaient :

- une hémoglobinopathie SC (Hémoglobine S à 55,4 % et Hémoglobine C à 44,6 %) ;
- une sérologie VIH négative ;
- une anémie macrocytaire (hématocrite : 23 % ; hémoglobine : 8,3 g/dl ; VGM : 97 fl) ; une vitesse de sédimentation accélérée (60 mm à la 1^{re} heure et 82 mm à la 2^e heure) et une Protéine C Réactive positive à 12 mg/l.

La recherche de HLA B27 n'a pas été effectuée. La tomодensitométrie du rachis et du bassin avec acquisition volumique montrait :

- bloc vertébral T12-L5 cyphotique avec une disparition des espaces inter-vertébraux (Figure 1a) et une discopathie érosive L5-S1 (Figure 1b) ;
- une arthrose inter-apophyses articulaires lombaires ;
- une ankylose symphysaire et sacro-iliaque bilatérale (Figure 2) ;
- une dysplasie de la hanche droite avec une ostéonécrose de la tête fémorale stade IV de Ficat et une coxite laminaire gauche (Figure 3).

Sur la base de ces constatations cliniques et paracliniques, le diagnostic d'une association SPA sévère et drépanocytose hétérozygote composite SC a été retenu. La recherche de localisations articulaires périphériques et extra-articulaires de la SPA a été négative. Le port d'une talonnette compensatrice de l'inégalité de longueur des membres inférieurs ainsi que la décharge de la hanche droite à l'aide d'une paire de cannes associée à la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ont permis d'obtenir une rémission complète des douleurs. Une arthroplastie totale de la hanche droite a été proposée mais non encore réalisée.

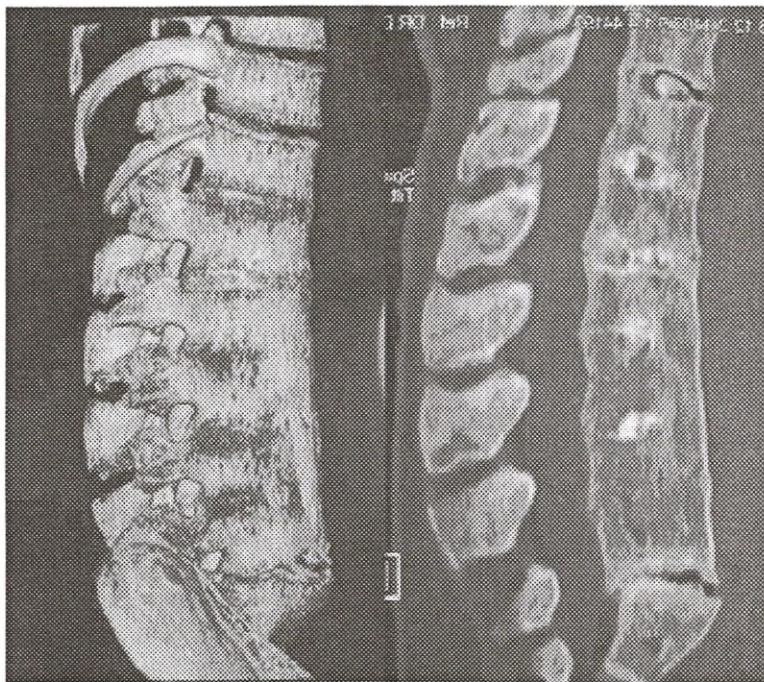


Figure 1a

Figure 1b

Figure 1a. Bloc vertébral lombaire (T12-L5) cyphotique avec aspect de « Bamboo spine ».
 Figure 1b. Discopathie érosive L5-S1.

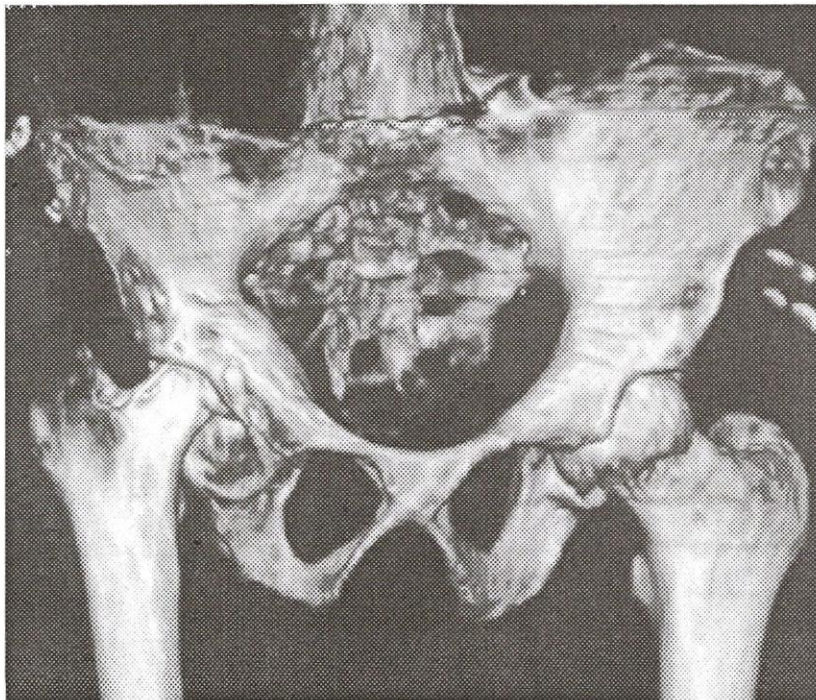


Figure 2. Ankylose pubienne et sacro-iliaque bilatérale et dysplasie de la hanche droite.

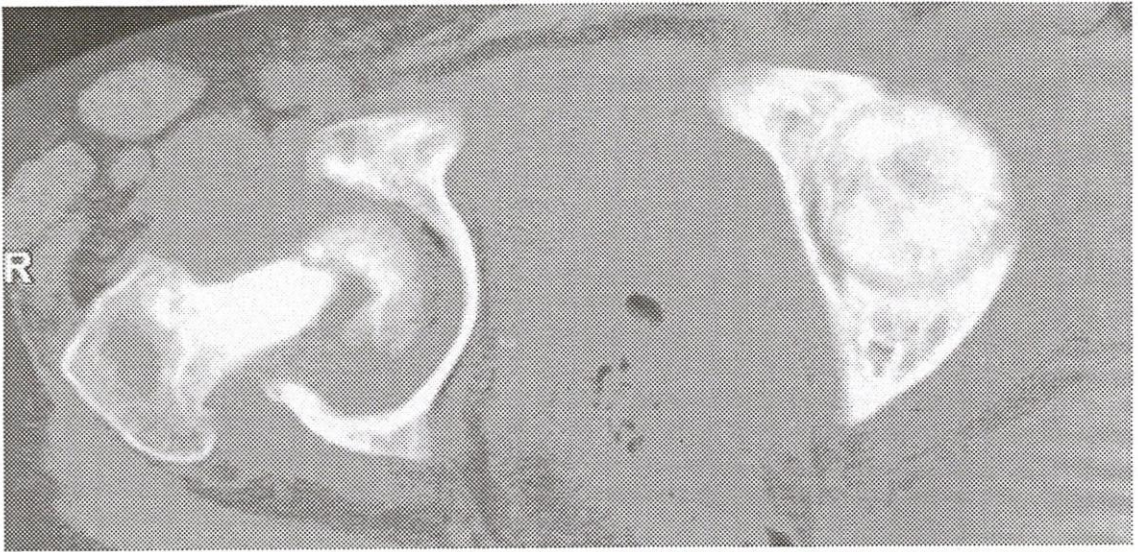


Figure 3. Coxarthrose droite sur dysplasie de hanche avec nécrose de la tête fémorale stade IV de Ficat.

Discussion

La physiopathologie de la SPA est encore mal définie mais il semble que les spondylarthropathies surviennent sur un terrain génétiquement prédisposé notamment HLA B27. La réaction inflammatoire serait la conséquence d'une réponse immunitaire inappropriée ayant pour origine une infection bactérienne (KIM *et al.*, 2005 ; TOUSSIROT et WENDLING, 2006). Les Chlamydia et certaines entérobactéries (Shigelles, Salmonelles, Yersinia et Campilobacter) sont les germes incriminés (KIM *et al.*, 2005). La SPA est une spondylarthropathie rare chez le noir africain du fait de la faible prévalence de HLA B27 dans cette population ((CHALMERS, 1980 ; MBAYO *et al.*, 1998 ; MIJIYAWA *et al.*, 1991 ; MIJIYAWA, 1993 ; NTSIBA et BAZEBISSA, 2003). Malgré cela, il existe une recrudescence de la maladie en Afrique subsaharienne due à l'infection par le VIH (ADEBAJO et DAVIS, 1994 ; MIJIYAWA *et al.*, 2000 ; NJOBVU *et al.*, 2000). En effet NJOBVU P. *et al.* en Zambie (NJOBVU *et al.*, 2000) retrouvaient une prévalence des spondylarthropathies dix fois plus élevée chez les personnes vivant avec le VIH. La dysenterie était l'antécédent le plus souvent évoqué dans leur étude et la recherche de HLA B27 était négative chez 30 patients testés. La fréquence des infections digestives dues aux entérobactéries au cours de l'infection à VIH pourrait être en rapport avec l'apparition des spondylarthropathies chez ces sujets immunodéprimés.

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine à transmission autosomique récessive caractérisée par la synthèse d'une hémoglobine anormale : l'Hb S. C'est l'hémoglobinopathie la plus fréquente au monde. Elle touche principalement la race noire et n'est symptomatique que dans les formes homozygotes (SS) et hétérozygotes composites (SC et S bêta-thalassémie). Le tableau clinique associe une anémie hémolytique, des crises vaso-occlusives douloureuses et des infections. Les crises vaso-occlusives sont responsables de nécroses de la paroi intestinale autorisant le passage sanguin d'entérobactéries. Ainsi, les patients drépanocytaires présentent des troubles

de l'immunité et sont souvent sujets à des infections aux salmonelles (DIOP *et al.*, 1997). Ils pourraient alors constituer un terrain favorable aux spondylarthropathies.

Notre patiente présentait un syndrome drépanocytaire majeur avec des crises douloureuses ostéo-articulaires évoluant depuis l'enfance. Les épisodes répétés d'ischémie lors des crises vaso-occlusives pourraient expliquer la gravité de la SPA chez notre patiente. En effet, l'ischémie osseuse au cours de la vaso-occlusion aboutit à une ostéonécrose qui est compensée par une ostéogénèse accrue (CANTONNE, 2002). Le mécanisme de réparation conduit alors à une sclérose osseuse, une obturation du canal médullaire et un épaissement périosté (NTSIBA et BAZEBISSA, 2003 ; SY *et al.*, 2000).

Les manifestations ostéo-articulaires de la drépanocytose (douleurs osseuses chroniques) peuvent occulter ceux de la SPA et retarder le diagnostic. Ainsi, la SPA pourra évoluer jusqu'à un stade avancé notamment l'ankylose. Malgré la sévérité des signes radiologiques notre patiente a conservé une activité professionnelle acceptable. L'ankylose lombaire a été compensée par une discopathie érosive L5-S1 (Figure 1b) autorisant une mobilité satisfaisante du rachis (distance main-sol négative). Les douleurs pelviennes étaient inexistantes lors de la mobilisation du fait de l'ankylose des articulations sacro-iliaques et de la symphyse pubienne.

Conclusion

A notre connaissance aucun cas de SPA associée à une drépanocytose n'a été rapporté dans la littérature. Aussi, la drépanocytose pourrait être un facteur prédisposant sinon aggravant de la SPA chez le noir africain. Cette association dramatique doit être envisagée dans le suivi des patients drépanocytaires de même que dans le bilan d'une spondylarthropathie chez un sujet de race noire.

Références bibliographiques

- ADEBAJO A. et DAVIS P., 1994. Rheumatic diseases in african blacks. *Semin. Arthritis Rheum.*, 24:139-153.
- CANTONNE Y., 2002. Aspects orthopédiques de la drépanocytose . In *Conférences d'enseignement de la Sofcot.* Elsevier, Paris, p. 245-262.
- CHALMERS I. M., 1980. Ankylosing spondylitis in african blacks. *Arthritis Rheum.*, 23: 1366-1370.
- DIOP S. *et al.*, 1997. Profil infectieux chez le drépanocytaire. *Bull. Soc. Pathol. Exo.*, 95: 339-341.
- KIM TH. *et al.*, 2005. Pathogenesis of ankylosing spondylitis and reactive arthritis. *Curr. Opin. Rheumatol.*, 17: 400-405.
- MBAYO K. *et al.*, 1998. Low frequency of HLA-B27 and scarcity of ankylosing spondylitis in a zaïrean bantu population. *Clin. Rheumatol.*, 17: 309-310.
- MIJIYAWA M. *et al.*, 1991. Spondylo-arthritis in togolese patients. *Ann. Med. Interne (Paris)*, 142: 582-586.
- MIJIYAWA M., 1993. Ankylosing spondylitis in Togolese patients. *Med. Trop.*, 53: 185-189.
- MIJIYAWA M. *et al.*, 2000. Spondyloarthropathies in subsaharan Africa. *Curr. Opin. in Rheumatol.*, 12: 281-286.
- MIJIYAWA M. *et al.*, 2000. Low back pain in hospital outpatients in Lomé (Togo). *Joint Bone Spine*, 67: 533-538.
- NJOBVU P. *et al.*, 2000. Spondyloarthropathy and human immunodeficiency virus in Zambia. *J. Rheumatol.*, 27: 2295-22301.
- NTSIBA H. et BAZEBISSA R., 2003. Quatre premiers cas congolais de pelvispondylite rhumatismale. *Bull Soc Pathol Exot*, 96: 21-23.
- SY MH. *et al.*, 2000. Concomitant sickle cell disease and skeletal fluorosis. *Joint Bone Spine*, 67: 478-480.
- TOUSSIROT E. et WENDLING D. 2006. Immunogénétique de la spondylarthrite ankylosante. *Rev. Med Interne.*, 27 : 762-777.