

**Réunion DPC du
05.09.2019**

Mr T, 29 ans

Cas 1

Mr T., âgé de 29 ans

- 1 ère CS le 17.10.2011 pour gonalgies avec épanchement
- Pas de diarrhées, pas d'infection urinaire, pas d'uvéite, pas de psoriasis (mais père avec psoriasis)
- Bio du 12.10.11 : VS= 10 et CRP=6
- Mais ponction genou => GB=6840 (38% PN)=> infiltration
- => FR=- anti CCP=- ACAN=- B27=-
- => naprosyne

suite

- Récidive en 2013 épanch genou droit mais plutôt mécanique => infiltration réalisée
- Epanchement genou gche en 2014 => infiltration
- Puis cheville dte
- => salazo + naprosyne => arrêt au bout de 6 mois car bien

Nouvelle CS le 22.07.2019

- Depuis 10 jours, gonflement douloureux de la cheville dte sans trauma mais conjonctivite et infection urinaire (sans contact sexuel avoué)
- Peu d'effet de ibuprofene
- Ponction talo crurale =>GB=11200 (80%L)
=>infiltration diprostene
- Sérologie chlamydienne demandée par médecin traitant mais résultats toujours en attente
- => donc demande de recherche Chlamydia par PCR sur urines du matin

CS 26.07.19

- Aggravation avec épanchement genou droit et des 2 chevilles.
- Ponction genou 70 CC liquide inflammatoire =>infiltration K80
- PCR des urines positive pour Chlamydia !
- Gonocoque = -
- Sero IGG chlamydia = 120
 - Au total : Patient présentant une arthrite réactionnelle
 - Traitement par naprosyne + antibiothérapie avec Azithromycine pdt 3 mois.

- Récidive de l'épanchement du genou dt au bout de 8-10 Jours => nouvelle ponction du liquide intra articulaire et changement naprosyne par ketoprofene

CS du 30.08.19

- Mieux, mais encore gonflement du genou et cheville droits
- Avec bio VS=39 CRP=19 !
- => introduction de la salazo 2+2
- **Quelle CAT ?**
 - Conclusion : discuter un anti TNF pour « casser » l'évolution du Rhumatisme Inflammatoire Chronique
 - Dossier suivant (Cf le dossier cas 2 du jeune homme de 16 ans) présenté pour appuyer la décision de cette RCP

Jeune homme de 16 ans

Cas 2

- Footballeur, bon niveau
- Hospitalisé en urgence car bilan de polyarthrites inflammatoires fébriles avec CRP 60 mg/l
- Ponction liquide articulaire 73 000 éléments
- Bilan infectieux négatif
- Diagnostic de SA, HLA B 27 négatif
- AINS mais partiellement efficaces, or Max dit qu'il doit rester performant pour mener à bien ses ambitions sportives.

- Choix de l'Etanercept en association des AINS : disparition des arthrites dès la 6^{ème} heure ! Avec normalisation de la CRP à J3 de l'injection.

- Pourquoi le choix de l'éтанercept ? car traitement instauré en urgence, donc en attente du résultat du quantiféron. (il faut vraiment avoir résultat du quantiféron obligatoire pour instauré un anticorps monoclonal)

Mme B., 44 ans

Cas 3

Mme B., âgée de 44 ans

- Douleurs des genoux et des poignets depuis 1 an et surtout depuis 2 mois
- Atcd de gonflement des genoux
- Evolution par crise avec asthénie et sensation de fièvre
- Pas de psoriasis mais urticaire chronique depuis 2 ans
- Pas de synovite
 - => naprosyne + bilan

Bilan CS du 25.06.19

- VS=27 CRP=14 GB=10.400(PN=66% E=2.3%)
- Pas de pic à l'électrophorèse
- Bio immuno = RAS

⇒ Est-ce un Sd de SCHNITZLER ? Devant l'association :

-fièvre

-éruption cutanée

-arthralgies

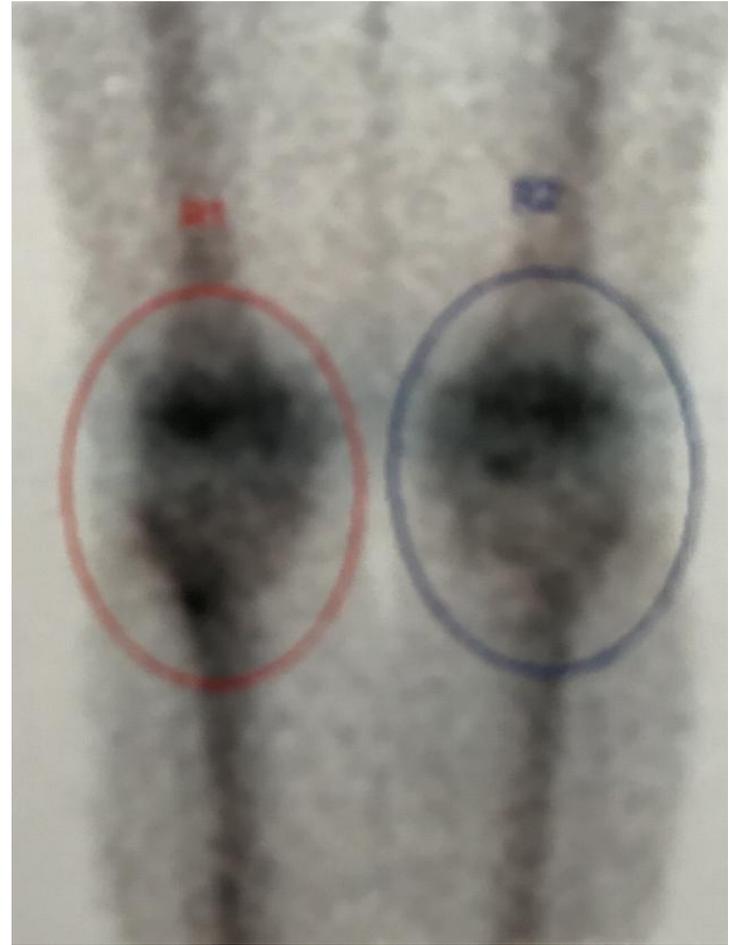
⇒ Traitement d'épreuve par colchicine dans l'hypothèse de cette maladie auto inflammatoire

⇒ Scinti osseuse prescrite

suite

- Amélioration des arthralgies et srt de l'urticaire
- Bio du 08.07.19 VS=13 CRP=3.9
- CS allergologue qui maintient l'hypothèse allergique de cet urticaire et prescrit de l'EBASTINE
- Part en vacances au Portugal avec 1 cp de colchicine /J
- RAS pdt son séjour, mais récurrence plus modérée à son retour
- Scinti = peu perturbée = pte hyper fixation condyle genou gche ! (mais pas retenue par l'ensemble du groupe de la RCP présent ce jour, peu significatif)

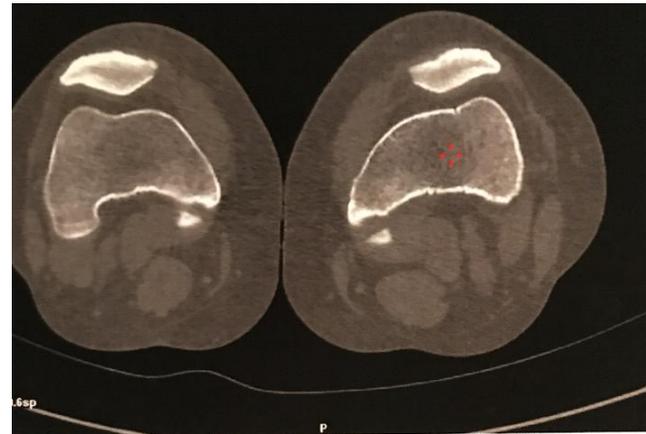
scinti



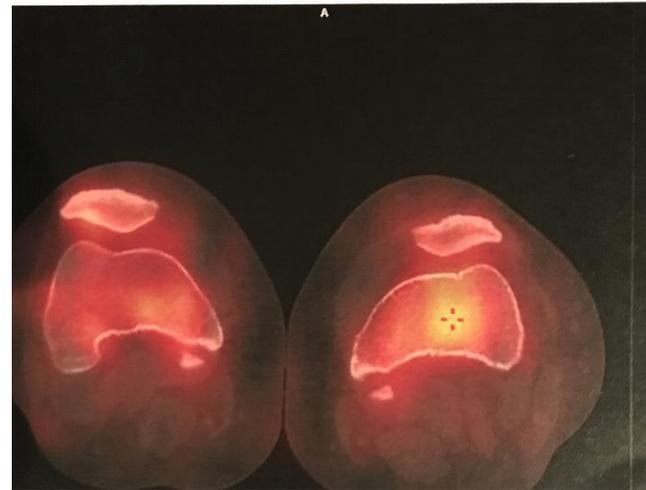
scinti



HYBRID_CT Sagittals



HYBRID_CT Transaxials



Syndrome de SCHNITZLER

Maladie rare de l'adulte associant :

- Urticaire chronique
- Fièvre intermittente
- Douleurs osseuses
- Arthralgies ou arthrites
- Gammopathie monoclonale IgM
- Adénopathies
- Biopsie cutanée : infiltration importante du derme par des neutrophiles sans vasculite ni oedème significatifs, caractéristiques de l'urticaire à neutrophiles.

Syndrome de Schnitzler

- Syndrome décrit en 1974
- Assimilé aux maladies auto inflammatoires avec taux d'IL1 élevé, efficacité de l'anakinra
- Le pronostic dépend de la survenue de complications lymphoprolifératives telles que le lymphome, le myélome à IgM ou la maladie de Waldenström

- **Le bilan initial doit inclure :**
 - un examen de la moelle osseuse
 - une immunoélectrophorèse des protéines sériques et urinaires
 - une détermination des sous-types d'immunoglobulines.

Les deux derniers examens peuvent être réalisés tous les deux ans pour le suivi.

Les adénopathies doivent être biopsiées.

Diagnostics différentiels

- Maladie de Still de l'adulte
- Angéite leucocytoclasique hypocomplémentémique
- Cryoglobulinémie
- Syndrome hyper-IgD
- Angio-oedème acquis

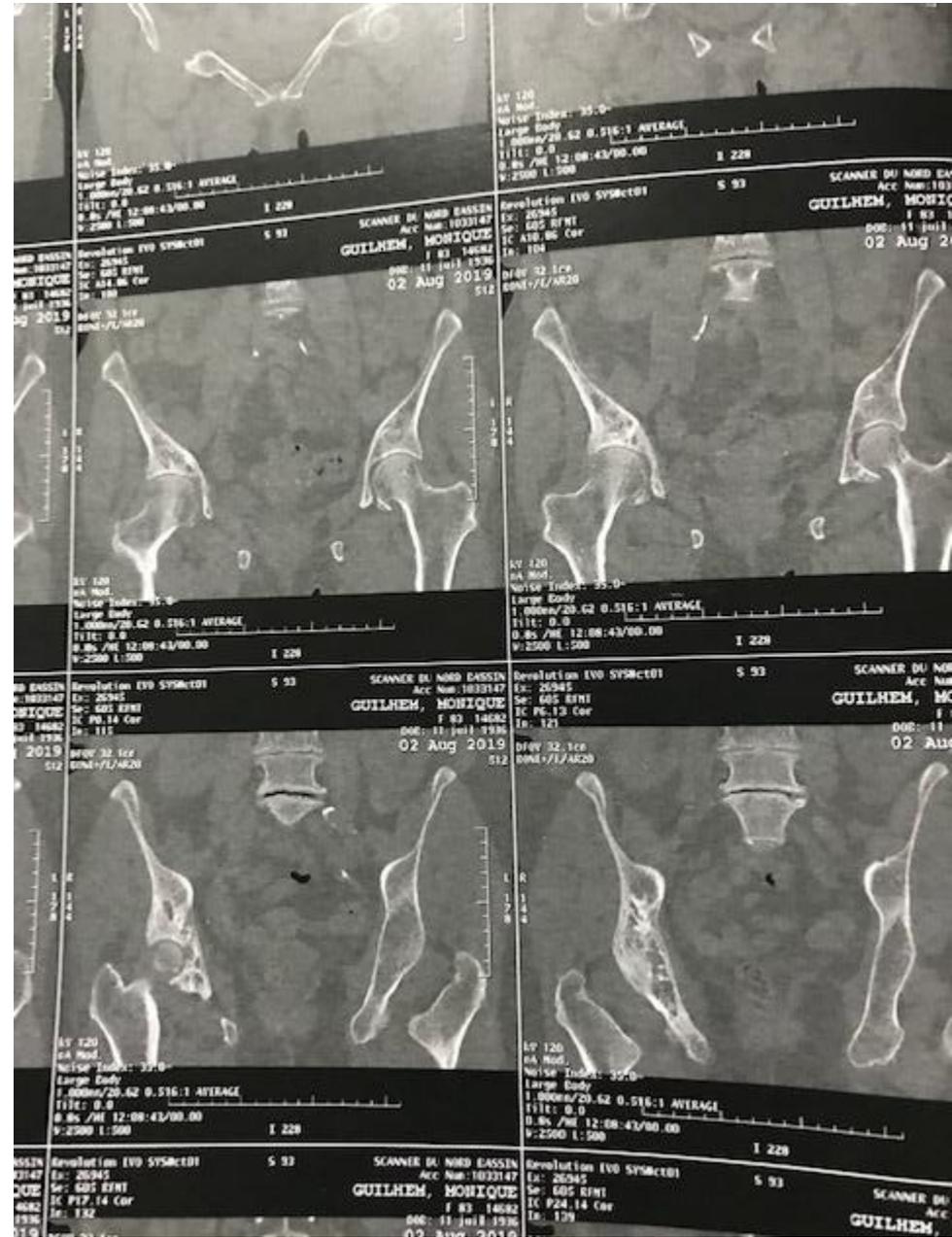
Discussion RCP par rapport à l'imagerie

- Dans le cadre des Syndromes de Schnitzler sont plutôt décrit des plages de condensation osseuse (régions métaphysaires), bilatérales et symétriques donc diagnostic réfuté au vu de la scinti couplée aux images de TDM

Mme G, 82 ans

Cas 4

- Femme de 82 ans, suivie pour une maladie de Paget localisée au niveau du bassin et de la vertèbre L3
- Elle consulte car elle souffre de rachialgies dorsale et lombaire



IRM du rachis dorso lombaire



Présence d'un Angiome de T12 qui semble non agressif car que corporel

Présence d'une discopathie L4/L5 et d'un tassement du plateau supérieur de la vertèbre L3 qui peuvent aussi expliquer les rachialgies

Mme S, 36 ans

Cas 5

Mme S, consulte car lombalgies de plus en plus invalidantes, douleur à la marche.

TDM : syndrome de Baastrup

Le syndrome de Baastrup est une pathologie dégénérative du rachis lombaire caractérisée par une arthrose inter épineuse, probablement secondaire à une hyperlordose chez cette patiente.

CAT :

- traitement antalgique et AINS
- kinésithérapie pour « délordoser »
- infiltration inter épineuse (pas toujours facile)



Mme A, 22 ans

Cas 6

Histoire

Diagnostic du SMCA dans l'enfance , vers 2 ans :

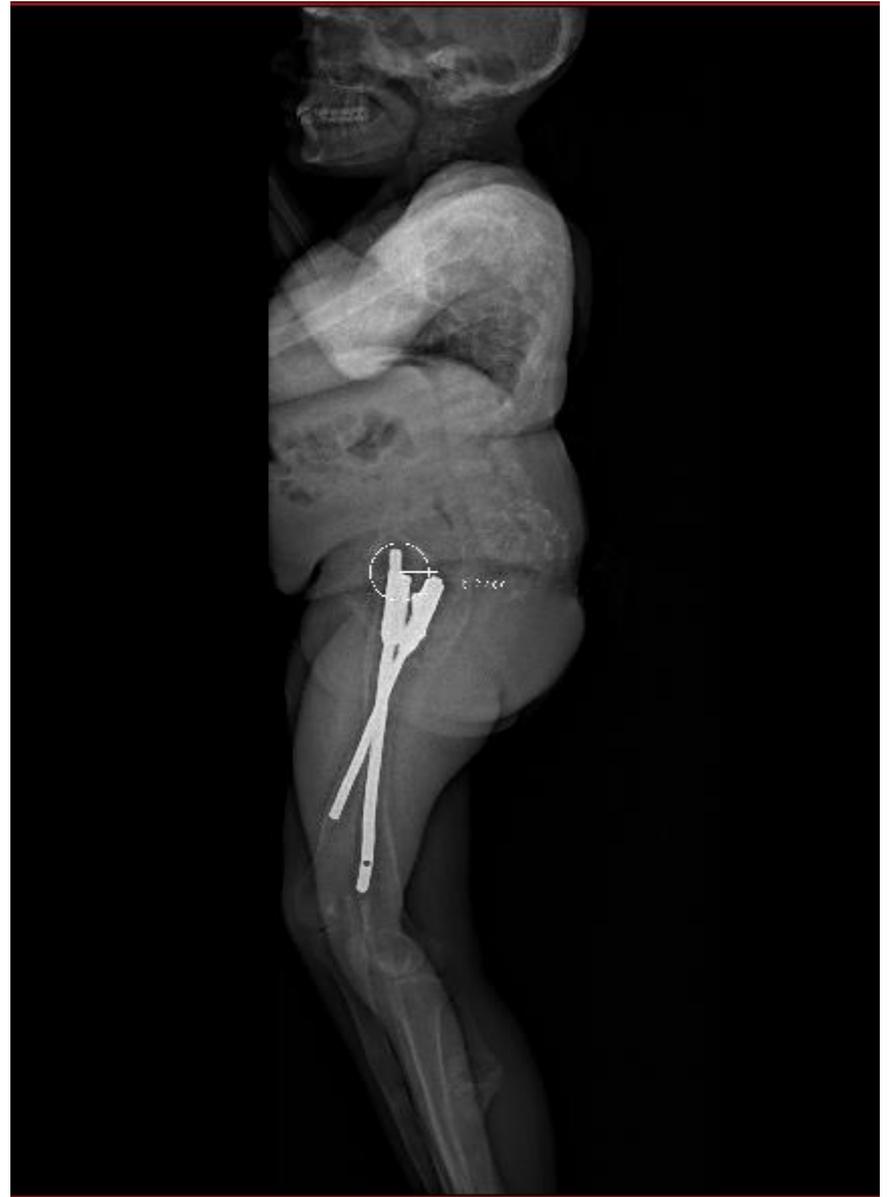
- retard d'acquisition de la marche
- maladie de Cushing avec surrénalectomie unilatérale
- puberté précoce à l'âge de 4 ans
- hypertension intra-crânienne nécessitant une cranioplastie en 2008, avec diminution de l'acuité visuelle (persistance d'un kyste pariéto-occipital gauche à surveiller)

Craniectomie et cranioplastie en 2010 (prothèse en région frontale, libération de la paroi externe de l'orbite gauche)

- atrophie optique bilatérale

Taille 1,11 m
Poids 26 kgs





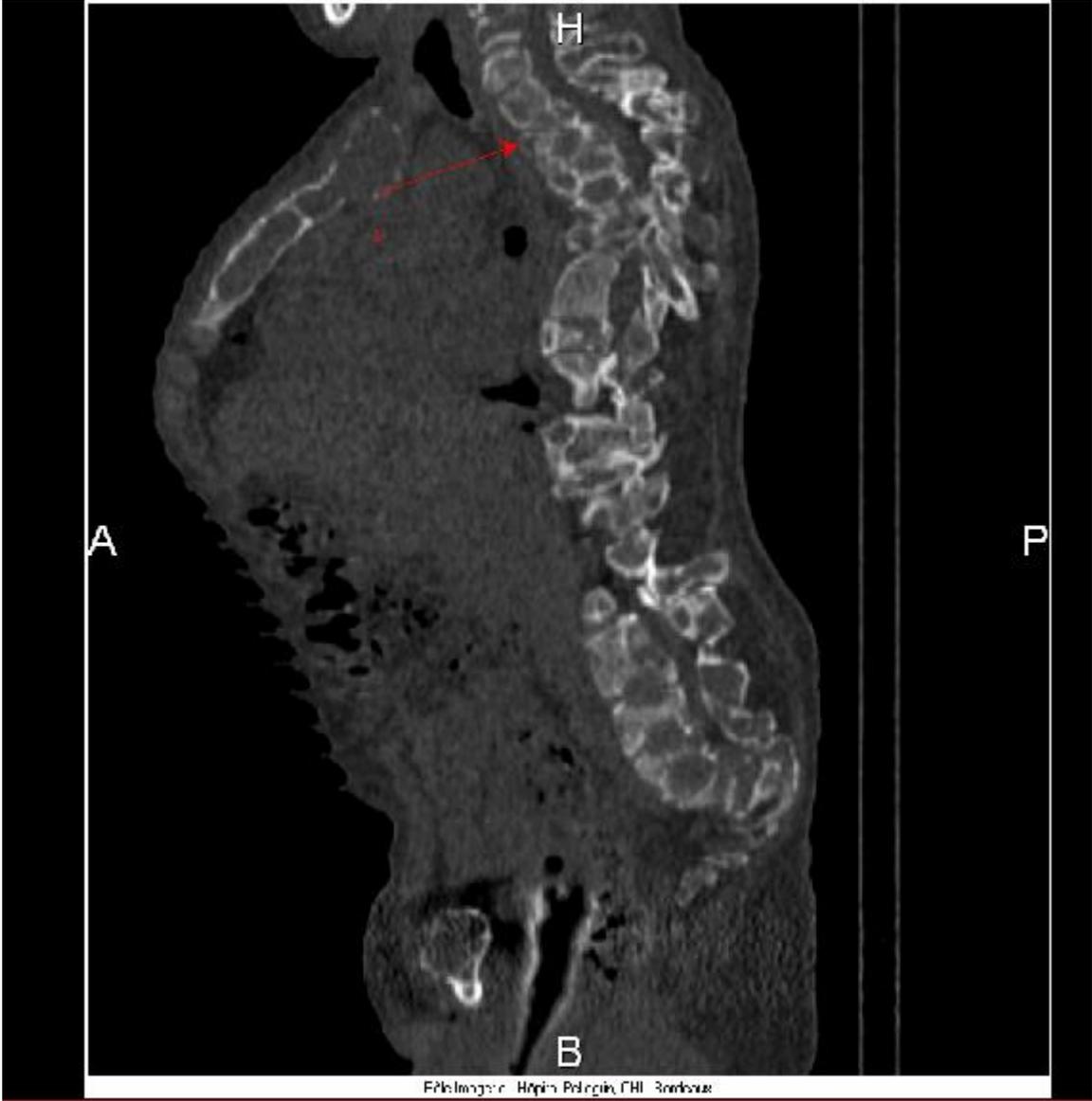
DALIBIGNY ANGLIQUE
14/01/1997

SCINTIGRAPHIE OSSEUSE

06/12/2018



D Face Ant C C Face Post D



EPileinger, Hapin, Pellegin, CHI, Rookhaus

Suivi

-**Ophthalmologie** : atrophie optique gauche, champ visuel tubulaire, kératite ponctuée superficielle

- **Endocrinologie** : hyperthyroïdie frustrée

-**Polysomnographie** : enregistrement rassurant ne retrouvant pas de pathologie respiratoire nocturne. Somnolence sévère avec une latence moyenne d'endormissement de 4 minutes probablement en rapport avec une dette chronique de sommeil chez cette patiente présentant un retard de phase, chez qui la MELATONINE 1 mg le soir n'a pas apporté d'amélioration

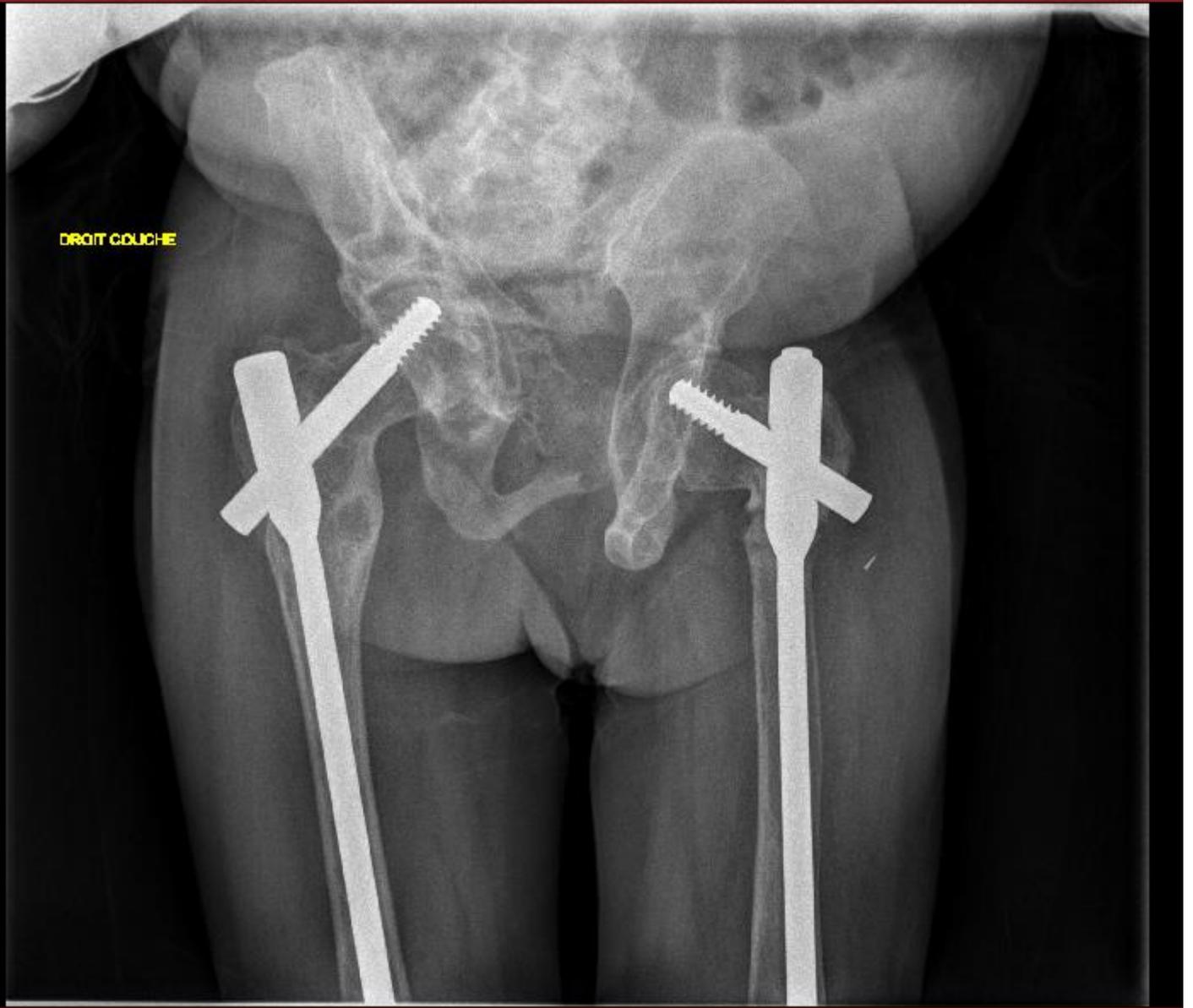
-**Neurologique** en cours d'exploration car épisode d'hypoesthésie hémicorps gauche.

Une IRM du rachis (non vu, en attente des images) canal dorsal étroit.

IRM cérébrale (non vu) : en conséquence de la dysplasie fibreuse du crâne/signes d'hydrocéphalie avec dilatation des ventricules latéraux notamment à droite, dilatation du 3^{ème} ventricule ; signes d'hypertension intracrânienne avec dilatation de la gaine des nerfs optiques.

- Actuellement, elle décrit de nouvelles douleurs dans les 2 cuisses, les douleurs sont bilatérales, plutôt localisées au 1/3 inférieur des 2 fémurs.
- Que pensez vous des radios sachant qu'Angelique se plaint de douleur bilatérale ?
- De plus, elle rapporte une **aggravation de la déformation de sa jambe droite**, localisée sur la **face latéro externe** du tibia (douloureux).
- Faut-il envisager un TDM ?

DROIT COUCHE





DROIT COUCHE



GAUCHE COUCHE





Question

- L'aredia est inefficace
- L'EVA passe est de 9/10

⇒ Proposition thérapeutique ?

- Décision de réaliser un TDM de la fibula droite car risque de transformation K dans cette pathologie
- TDM des 1/3 inférieurs des 2 fémurs car déplacement du matériel d'osteosynthèse. Chirurgie très compliquée à envisager sur cet os de mauvaise qualité, discussion de pose de plaque sur l'extrémité distale du matériel déjà en place pour éviter la fracture corticale