



# Compte rendu de la Journée de la Main rhumatologique 2014

Dr Michel Bodin\*

## INTRODUCTION



Cette nouvelle édition de la journée de l'Unité Rhumatologique des Affections de la Main (URAM) de Lariboisière s'est tenue comme les précédentes en octobre, à l'espace Saint-Martin à Paris, et a réuni environ 150 auditeurs que je remercie de leur fidélité. C'était la 15<sup>e</sup> édition de cette journée, ce qui n'a pas empêché le comité scientifique de trouver des sujets de grand intérêt, traités par des orateurs talentueux.

Les sujets, dominés par des problèmes cliniques pratiques, ont alimenté un débat animé avec, cette année, une mise au point plus fondamentale sur l'implication de Wnt et un exposé sur l'utilisation de la collagénase dans la maladie de Dupuytren, maladie qui reste un pôle d'activité très important de l'URAM.

L'article ci-dessous résume les communications faites lors de cette journée. Celles-ci font l'objet d'un livre, édité par Sauramps, remis lors de la journée. Je tiens également à remercier ici tous les participants et les orateurs de cette manifestation, ainsi que nos partenaires industriels et la revue *Rhumatos*, auxquels je donne rendez-vous le premier samedi d'octobre 2015 pour une nouvelle édition, que j'espère aussi intéressante et conviviale que celle résumée ici.

Pr Thomas Bardin

### SYNDROME CHRONIQUE DE LOGES DE L'AVANT-BRAS

*D'après une intervention du Pr Éric Roulot et d'Anne-Sophie Reguesse, Paris*

Décrits surtout à la jambe, les syndromes chroniques de loges musculaires peuvent survenir au niveau de la loge antibrachiale aux membres supérieurs. Ils sont bien souvent méconnus, pourtant le diagnostic est facile si l'on en connaît les signes. Le syndrome se voit le plus souvent chez les sportifs exerçant une prise prolongée avec les muscles de l'avant-bras (*wishbone* de planche à voile, guidon de motocross). Les douleurs de loges surviennent à l'effort et disparaissent avec lui, et sont

dues à une hyperpression tissulaire. Chez un homme jeune, sportif, après ce type d'effort surviennent des crampes, avec la sensation que le contenant (la loge) est insuffisant pour le contenu (les faisceaux musculaires). À la douleur s'associent souvent une perte de force et des paresthésies. Le diagnostic se fait en général dès l'interrogatoire et peut être confirmé par un test de provocation à l'effort qui reproduit la douleur. L'IRM, la scintigraphie dynamique, l'EMG et le dosage de CPK sont autant d'éléments de confirmation. Si nécessaire, on peut pratiquer une mesure de pression dans la loge avec un cathéter, au repos puis à l'effort. Le syndrome de loges se traite par des mesures de

prévention : échauffements, étirements, entraînements contrôlés, adaptation des équipements ; la reprise brutale du sport est déconseillée. Un traitement symptomatique par antalgiques et veinotoniques, une physiothérapie ou une kinésithérapie bien conduite peut éviter l'arrêt du sport. Si le syndrome se renouvelle, une sanction chirurgicale avec aponévrotomie s'impose. On peut procéder de plusieurs façons : par voie ouverte, avec mise à l'air libre des loges profondes et superficielles donnant une bonne exposition, sans risque de lésion vasculo-nerveuse. En revanche, l'intervention peut induire une cicatrice gênante, des adhérences profondes et des récurrences. La voie endoscopique évite les cicatrices, autorise une reprise du sport plus précoce et génère moins de complications, mais l'exposition est moins bonne, avec un risque neurologique et vasculaire non négligeable. Une voie mini-invasive combine les avantages des 2 techniques, avec un minimum d'inconvénients. Il convient de noter qu'un nouveau traitement par toxine botulique est en cours d'évaluation, dont il est trop tôt pour juger des résultats.

### LA VOIE WNT DANS LA MALADIE DE DUPUYTREN

*D'après une intervention du Dr Thomas Funck-Brentano et du Dr Johann Beaudreuil (Paris)*

Très commune, la maladie de

\**Rhumatologue, Griselles*

Dupuytren (MD) touche l'aponévrose palmaire superficielle en entraînant une rétraction des doigts en flexion. Malgré sa fréquence, sa physiopathologie reste méconnue et son traitement peu efficace, en dehors des interventions de type local ou chirurgical. D'après les données épidémiologiques récentes, il apparaît certain que des facteurs de risque héréditaire et géographique existent, conduisant à évoquer l'implication de facteurs génétiques.

Une étude de gènes récente a retrouvé 9 variants associés à la maladie : 6 d'entre eux correspondent à des gènes en rapport avec la voie de signalisation Wnt/ $\beta$ -caténine. D'autres études avaient déjà trouvé une expression accrue de molécules de la voie Wnt/ $\beta$ -caténine dans les tissus de nodules de patients affectés par la MD. Cette voie est impliquée dans le développement embryonnaire ainsi que dans la genèse de nombreux cancers et dans la régulation de la masse osseuse, en favorisant la différenciation des cellules mésenchymateuses vers la filière ostéoblastique. Il existe plusieurs voies de signalisation de la voie Wnt/ $\beta$ -caténine : la voie cano- nique implique la translocation nucléaire de la  $\beta$ -caténine, qui se combine avec le *T-cell factor/lymphoid enhancer factor* (TCF/LEF) et agit comme un facteur de transcription des gènes-cibles spécifiques en fonction des types cellulaires. Deux autres voies de signalisation indépendantes ont été décrites : la voie Wnt dépendante du calcium et impliquant la protéine-kinase C (PKC), et la voie de polarité planaire de cellule (PCP), impliquée dans l'organisation du cytosquelette.

Plusieurs facteurs de risque de la MD ont été identifiés : génétique, terrain prédisposé (alcool, diabète), prise médicamenteuse, épilepsie, tuberculose, traumatismes, travaux manuels. Par ailleurs, la

prévalence de la maladie en Islande, ancienne colonie Viking sans peuplement préexistant et sans mélange génétique, atteint 20 à 30 % des hommes ; l'hypothèse pathogénique est celle d'une transformation de fibroblastes ou de cellules souches en myofibroblastes, avec hypervascularisation locale, augmentation de la production de protéines matricielles (collagène de type I et III), rétraction tissulaire, déshabitation cellulaire et vasculaire, soit une structure de véritable "cicatrice chéloïde". Il existe une accumulation de  $\beta$ -caténine dans les nodules de MD, avec un réseau d'actine plus dense, une régulation de  $\beta$ -caténine et fibronectine par les tensions isométriques, et prolifération des fibroblastes par TGF- $\beta$ 1 dépendante de  $\beta$ -caténine. L'expression génique de la MD se caractérise par une augmentation de l'ARN, une accumulation de cellules-souches dans la graisse périnodulaire et une augmentation de l'expression de DKK1 (la graisse périnodulaire serait un réservoir de cellules souches pouvant se différencier en myofibroblastes). Dans la MD, le TNF $\alpha$  augmente la différenciation et la contractilité des myofibroblastes. Cet effet est dépendant de la voie Wnt. Les anti-TNF $\alpha$  bloquent l'activité contractile des myofibroblastes de la MD, diminuent l'expression  $\alpha$ -SMA, et entraînent le désassemblage de l'appareil contractile.

Ainsi, la physiopathologie de la MD est de mieux en mieux connue, caractérisée par des myofibroblastes responsables de la fibrose, avec implication des cellules souches locales. Le GWAS (*Genome Wide Association Study*) est en faveur de l'implication de la voie Wnt, ce qui pourrait expliquer l'association avec d'autres maladies comme le diabète. Il semble désormais acquis que l'accumulation de la  $\beta$ -caténine joue un rôle dans la prolifération

fibroblastique de la MD ou d'autres maladies fibrosantes. Le TNF $\alpha$  et TGF $\beta$  favorisent la contractilité des myofibroblastes par l'intermédiaire de la voie Wnt. Des questions restent posées : peut-on, à partir de ces données, définir un marqueur pronostique ? Peut-on espérer l'identification d'une nouvelle cible thérapeutique ?

## PATHOLOGIES DU POIGNET CHEZ LE TENNISMAN

*D'après une intervention du Pr Dominique Le Viet et Gwénoél Kermarrec (Paris)*

L'évolution des techniques et du matériel dans le tennis moderne est responsable d'un accroissement de lésions survenant au niveau du poignet. Parmi les lésions ostéo-articulaires, la fracture du crochet de l'hamatum représente 2 % des fractures des os du carpe. Le manche de la raquette est au contact direct avec cet os ; les frappes répétitives, l'utilisation intensive du grip et l'appui en coup droit peuvent entraîner la fracture. Un diagnostic précoce et une immobilisation rapide permettent une consolidation. Cliniquement, il existe une douleur au bord ulnaire du poignet, avec un discret œdème. À l'examen, il faut repérer la projection du crochet de l'hamatum, 2 cm sous le pisiforme, sur la ligne de Carter qui joint cet os et la tête du 2<sup>e</sup> métacarpien. La radiographie standard et le scanner permettent de confirmer le diagnostic. On traite par une immobilisation de 5 à 6 semaines (orthèse ou plâtre). Le traitement chirurgical consiste en une ostéosynthèse suivie d'une immobilisation de 2 semaines

L'instabilité du pisiforme ou "raquet player's pisiform" est responsable de douleurs, que l'on décrit

parfois comme une « entorse chronique » : douleurs de la région ulnaire au décours d'un match augmentée par la pression localisée et la flexion du poignet contre résistance. Il peut exister un kyste synovial du bord interne du poignet. Le diagnostic radiographique montre une subluxation ou un pincement de l'interligne piso-triquétral. On le traite par attelle durant 4 semaines, avec arrêt du sport de 2 mois ; 1 ou 2 infiltrations sous contrôle radiologique sont souvent utiles. La reprise du sport doit être abandonnée si la douleur réapparaît. Après échec de 6 mois de traitement, on propose une intervention chirurgicale (excision sous-périostée du pisiforme). Mais cette intervention laisse le nerf ulnaire plus vulnérable dans les mouvements d'appui en hyperextension du poignet. À signaler la possibilité de nécrose du sésamoïde externe de l'index (douleur à la pression de la raquette au niveau de la MCP), mise en évidence par des radiographies centrées. Le traitement nécessite l'ablation du sésamoïde. La reprise du tennis peut être envisagée 2 mois plus tard.

Parmi les atteintes tendineuses, le syndrome de l'intersection à l'avant-bras est dû à une bursite à la croisée des tendons extenseurs du carpe et de l'abducteur du pouce. Il se caractérise par une douleur brutale au décours d'un effort inhabituel, particulièrement chez les jeunes. Cliniquement, il existe une tuméfaction allongée au tiers inférieur de l'avant-bras sur sa face postéro-externe, avec tous les signes de l'inflammation. On le traite avec une attelle de repos, très efficace, associée si besoin à la prise d'AINS et/ou des infiltrations de corticoïdes. Le traitement chirurgical, exceptionnel, consiste en une libération du nerf radial et une excision de la bursite.

Le tendon extenseur du carpe (extenseur carpi ulnaris, ECU) est le plus fréquemment atteint. Ce tendon passe au poignet dans le 6<sup>e</sup> compartiment, en dehors du ligament annulaire dorsal du carpe, et participe avec le ligament triangulaire à la stabilisation de la tête de l'ulna. En pronation, le tendon est rectiligne, alors qu'en supination complète, le tendon en traction est le siège d'une angulation importante. La douleur, majorée en supination, est caractéristique, au niveau du bord interne du poignet, souvent invalidante, avec parfois un ressaut. Les radiographies comparatives des 2 poignets, et surtout l'échographie peuvent confirmer le diagnostic.

Il existe des moyens de prévention : préparation, étirements, raquette allégée et modification de sa prise, diminution de la tension du cordage, moindre recours au lift, arrêt immédiat en cas d'apparition de la douleur. Une immobilisation du poignet pendant 7 à 8 semaines, l'arrêt du tennis pendant 2 à 6 mois, la prise d'AINS, les infiltrations (avec prudence, en raison du risque de rupture) sont efficaces. Rupture et luxation imposent un traitement chirurgical : les nombreuses techniques envisagées donnent des résultats d'ensemble satisfaisants. Chez les tennismen professionnels, le diagnostic est précoce, le traitement adapté, et la chirurgie exceptionnelle ; chez les tennismen amateurs, le diagnostic est plus tardif, le traitement médical retardé, la chirurgie plus fréquente.

### FAUT-IL OPÉRER LES TOPHUS DES DOIGTS ?

*D'après une intervention des Pr Pascal Richette, Thomas Bardin et Éric Roulot (Paris)*

La goutte est définie par la présence

de cristaux d'urate de sodium dans l'organisme, en rapport avec l'élévation de l'uricémie au-dessus de la valeur du point de saturation de l'urate dans les conditions de pH de concentration sodée du plasma. Les tophus ne sont présents qu'après de longues années d'hyperuricémie. Les dépôts uratiques au sein d'une articulation peuvent générer une très vive réaction inflammatoire, souvent inaugurale de l'affection. Au sein des structures abarticulaires, les dépôts sont souvent silencieux, mais peuvent être palpables à travers les téguments. À un stade avancé, les dépôts uratiques peuvent également siéger dans l'os et le cartilage, générateurs d'une arthropathie plus ou moins chronique.

À la main, la survenue des tophus est tardive ; la fréquence dans les articulations interphalangiennes est d'environ 8 %, et 15 % dans les structures tendineuses. Les tophus à la main sont présents chez 1 goutteux sur 2 évoluant depuis plus de 10 ans. Ils siègent de manière non systématisée dans les tissus sous-cutanés, au voisinage des articulations des doigts, au dos de la main, se présentant sous forme de saillie arrondie, blanchâtre et irrégulière. Leur caractère invasif est important : la majoration progressive du handicap diminue peu à peu la qualité de vie. Ils peuvent siéger également au niveau du derme, notamment à la pulpe des doigts, souvent sous la forme de pustules pseudo-microbiennes. En absence de traitement, les tophus ont tendance à s'ulcérer, à rompre la barrière cutanée et à donner naissance à une substance de type crayeux susceptible de s'infecter. Dans tous les cas, le diagnostic est évident, sauf si les localisations sont profondes (par exemple au niveau du nerf médian au carpe). Dans ce cas, une IRM représente l'examen le

plus adapté.

Le traitement consiste avant tout en une thérapeutique hypo-uricémiante. Ce traitement, bien conduit et bien suivi, amène en plusieurs mois une régression spectaculaire des tophus, en maintenant l'uricémie en dessous de 300  $\mu\text{mol/l}$ . Le recours à la chirurgie est exceptionnel : c'est un acte difficile en raison de l'envahissement des diverses structures vasculaires, nerveuses, tendineuses, articulaires ou osseuses qui rendent l'exérèse complète impossible, voire dangereuse. Les complications sont fréquentes, dans la mesure où le recouvrement cutané n'est pas toujours simple, avec un risque notoire d'infection. L'indication chirurgicale doit toujours être discutée avec le patient, quelle qu'en soit la localisation.

### MALADIE DE DUPUYTREN : EST-CE LA FIN DE LA COLLAGÉNASE ?

*D'après une intervention des Dr Marie-Pascale Manet-Chopin (Paris) et Georges Rappoport (Lausanne)*

La maladie de Dupuytren est une fibrose rétractile de l'aponévrose moyenne de la main. Lors de l'apparition du flexum des doigts, aucun traitement médical n'est actif sans section mécanique ou enzymatique de la corde. Cette maladie est traditionnellement traitée de manière chirurgicale : aponévrectomie, fasciectomie, ou de manière locale par aponévrotomie percutanée à l'aiguille. Les résultats sont identiques pour les 2 techniques, avec une efficacité très satisfaisante à court terme, et quasiment le même taux de récurrence à 5 ans (de l'ordre de 50 %). Depuis 1993, des études ont été conduites aux États-Unis et en Australie pour démontrer l'efficacité d'une collagénase d'origine clostridiale, avec là encore des résultats satisfaisants. Ce médicament

est agréé par la FDA, largement utilisé aux États-Unis et dans certains pays européens. En Suisse, le traitement est autorisé et remboursé depuis janvier 2012. Pour la France, l'AMM a été obtenue, mais en 2012 la commission de la transparence de la HAS a stipulé que « le service médical rendu par cette spécialité était insuffisant au regard des thérapies disponibles ». Selon les études pratiquées, le schéma thérapeutique d'emploi de la collagénase autorise jusqu'à 3 injections, à raison de 1 par mois, suivi si nécessaire d'une phase ouverte menée sur 9 mois permettant jusqu'à 5 injections. La technique d'injection est parfaitement définie : 10 000 unités de collagénase sont reconstituées dans 0,25 ml de sérum physiologique pour les injections effectuées en région palmaire pour traiter le flexum de la MCP, et dans 0,20 ml en région digitale pour traiter le flexum de l'IPP. L'injection est faite à l'endroit où la corde aponévrotique et le tendon fléchisseur du doigt sont les plus éloignés. Le lendemain de l'injection, le doigt injecté est anesthésié et étiré passivement par le thérapeute pendant 10 à 20 secondes, 3 fois au maximum, jusqu'à obtenir la rupture de la corde et l'extension du doigt entre 0 et 5°. À défaut, la traction passive est répétée à J+7 et J+30, juste avant la 2<sup>e</sup> injection. En matière d'efficacité, les résultats obtenus avec la collagénase sont similaires à ceux obtenus par l'aponévrotomie à l'aiguille. Le taux de récurrences est également comparable. Le taux d'effets secondaires est important : 96 % chez les patients traités contre 21 % chez les patients sous placebo. Ils consistent en œdèmes, douleurs souvent intenses au point d'injection, ecchymoses, prurit, ruptures cutanées et syndromes douloureux divers. Les ruptures tendineuses sont rarissimes

(2/1 000 injections). Par ailleurs, ont été signalées des adénopathies olécraniennes et/ou axillaires, et surtout des taux très élevés d'anticorps anticollagénase, sans que l'on puisse actuellement leur attribuer d'atteinte clinique de type immunologique. De ce fait, plusieurs questions se posent, actuellement sans réponse : faut-il augmenter progressivement les doses en cas de récurrence, et quelle sera alors la répercussion financière ?

Est-il logique d'écarter l'hypothèse d'un choc anaphylactique ou d'une maladie de type immunologique ?

Devant ces incertitudes et dans le désir d'appliquer le principe de précaution, l'auteur suisse a décidé d'interrompre actuellement la pratique des traitements enzymatiques par la collagénase. Par ailleurs, la nécessité d'attendre 1 mois entre chaque injection fait de cette procédure un traitement de longue haleine. Enfin, se pose le problème des coûts : celui d'une injection de collagénase est nettement moindre que celui de la chirurgie ; les frais sont à peu près similaires lorsqu'on pratique 2 injections et très nettement supérieurs dès la 3<sup>e</sup> injection. En Suisse, le prix de l'ampoule de collagénase représente à lui seul 3 fois le coût d'une multiaponévrotomie à l'aiguille, permettant en 1 heure de traiter une maladie de Dupuytren touchant jusqu'à 3 doigts.

### IMAGERIE DES POULIES DES DOIGTS

*D'après une intervention du Dr Valérie Vuillemin (Paris)*

Les poulies des doigts, définies également par le terme rétinaculum, offrent la possibilité aux tendons des muscles fléchisseurs de suivre les changements de direction imposés par l'anatomie des doigts. Les fléchisseurs superficiels se terminent sur P2, les fléchisseurs profonds

sur P3. En absence de poulies, les tendons fléchisseurs seraient dans l'incapacité de rester au contact des éléments osseux ("phénomène de corde d'arc"). Entre les poulies et les tendons, s'interpose la gaine synoviale, commune pour les 2 tendons fléchisseurs. Les poulies des doigts sont de plusieurs types : 5 poulies annulaires (A1, A3, A5 en regard des articulations MCP et IP, A2 et A4 en regard des diaphyses de P1 et P2), et 3 poulies cruciformes (C1 en regard de P1, C2 et C3 en regard de P2). Les poulies annulaires convertissent les forces longitudinales de translation des tendons en forces de rotation et de torsion, assurant la flexion des phalanges. Les poulies cruciformes autorisent la flexibilité des poulies annulaires, protègent la gaine synoviale et constituent la zone de pénétration des vaisseaux dans le canal digital. Leur structure histologique se définit en 3 couches : une couche superficielle vasculaire, une couche moyenne plus épaisse et résistante, et une couche interne, assurant la fonction de glissement. La couche moyenne constitue également un récepteur hormonal. Les poulies sont le siège de nombreuses terminaisons nerveuses.

Trois types de lésions peuvent affecter les poulies : traumatiques, sténosantes, et les tuméfactions. La pathologie du grimpeur constitue le meilleur exemple de lésion traumatique des poulies des doigts. L'hypersollicitation lors de la flexion intense peut entraîner une atteinte soit progressive (douleur à la mise en contrainte), soit brutale, sur un mouvement de traction trop important (douleur vive, craquements audibles, tuméfaction, correspondants en général à une rupture de poulie). L'examen échographique met en évidence un épaississement de la poulie, une augmentation de la distance entre le tendon et l'os, plus évidente encore en flexion contrariée.

En IRM, l'incidence en flexion contrariée peut montrer un épaississement de la poulie, un épanchement liquidien péri-tendineux dans la gaine et l'augmentation de la distance entre le tendon et l'os, voire une incarceration de la poulie A4 qui empêchera la cicatrisation.

Le doigt à ressaut constitue le meilleur exemple de lésion sclérosante des poulies. On estime que 2,6 % de la population générale sera touchée au cours de sa vie, avec un pic de fréquence chez l'enfant avant 8 ans, et vers 50 à 60 ans, chez 6 femmes pour 1 homme. Il ne semble pas exister de corrélation avec l'activité professionnelle. La gêne est maximale le matin, avec un ressaut perçu et visible et une possibilité de blocage complet du doigt, en flexion pour les doigts longs, en extension pour le pouce, selon 5 grades (classification de Green, 2005). Le diabète, une hypothyroïdie, une acromégalie, une tendinite de De Quervain, une maladie de Dupuytren et un syndrome du canal carpien constituent autant de facteurs de risque. La fréquence varie selon la localisation, soit du + au - : pouce et annulaire, médus, 5<sup>e</sup> doigt, index. Chez l'enfant, il existe dans 21 % des cas une malformation associée, avec des antécédents familiaux dans 10 % des cas. En échographie, on constate un épaississement de la poulie A1, un épanchement liquidien péri-tendineux et un épaississement nodulaire du tendon. Le traitement consiste en un repos sous attelle, des infiltrations et de la chirurgie en cas d'échec. Les résultats des infiltrations sont très nettement améliorés sous contrôle échographique. En cas de traitement chirurgical, on peut procéder à ciel ouvert avec section de la poulie sous contrôle visuel et des résultats favorables dans 60 à 97 % des cas. Le taux de complications ne dépasse pas 1 %. La résection percutanée de la poulie A1 impose dans la

pratique un repérage échographique, permettant d'éviter les lacérations tendineuses ou l'ouverture incomplète de la poulie, et induit une disparition des symptômes dans 97 % des cas. Enfin, les tuméfactions de type nodulaire sont en général kystiques, siégeant dans 70 % des cas au niveau des doigts, et dans 38 % à la jonction main-poignet. Dans ce cas, elles sont responsables d'une gêne fonctionnelle, avec un nodule dur palpable à la hauteur du pli digito-palmaire. Au niveau des doigts, la localisation préférentielle intéresse les poulies A1 et A2 au majeur et à l'annulaire. Histologiquement, ces kystes sont constitués de fibres de collagène contenant un liquide visqueux épais riche en acide hyaluronique. Leur traitement consiste en une ponction-aspiration, suivie d'une infiltration. Les résultats sont inconstants, avec un fort taux de récurrences. Si 2 infiltrations n'apportent pas d'amélioration, le recours à la chirurgie est indiqué avec de bons résultats (taux de récurrence inférieur à 7 %).

## LES TUMEURS OSSEUSES À CELLULES GÉANTES DE LA MAIN ET DU POIGNET

*D'après une intervention des Dr Francis Chaise (Nantes) et Marc Wybier (Paris)*

Les tumeurs osseuses à cellules géantes (TOCG) représentent 5 % des tumeurs osseuses primitives. Bien qu'elles soient classées parmi les tumeurs ostéolytiques bénignes, elles présentent une agressivité locale potentielle en raison du risque de récurrence locale après traitement. Cette tumeur a été découverte en 1818, mais la connaissance de ses caractéristiques s'est surtout développée de 1940 (Jaffé et al.) jusqu'en 1975 (Méary et al.).

Les localisations à la main sont rares (1 à 5 %). Sur une série de 1 228 cas (Averill et al.) répertoriés en 1980,

il existe 31 localisations à la main. Il faut y ajouter les localisations au radius distal, qui représentent 10 à 12 % des TOCG. On considère qu'une tumeur osseuse localisée sur l'épiphyse distale du radius a 80 % de chances d'être une TOCG. Cliniquement, elle touche les sujets jeunes (20 à 40 ans) et ne survient que dans 3 % des cas avant 14 ans, sans prédominance de sexe. Elle est plus fréquente en Chine et en Inde. Elle se caractérise par des douleurs plus ou moins sourdes, calmées au repos. On peut parfois palper une tuméfaction, plus ou moins sensible à la pression. Les TOCG peuvent être découvertes par une fracture pathologique ou un examen radiologique systématique. En règle, leur évolution est lente, mais certains cas peuvent évoluer plus rapidement. Sur les radios, la TOCG se développe à partir du versant métaphysaire du cartilage de croissance. Celui-ci constitue une barrière tant qu'il est présent, et empêche le développement vers l'épiphyse ; en revanche, chez l'adulte, l'atteinte est en général métaphysoépiphysaire. Il s'agit d'une ostéolyse à limite nette, sans plages de condensation, souvent excentrée, avec de fausses cloisons, et un amincissement constant de la corticale. Si la tumeur est proche de l'articulation, l'atteinte se fait au niveau de l'os sous-chondral, mais, en général, ne franchit pas le cartilage articulaire. Au niveau diaphysaire, existe généralement une image caractéristique en ogive du pôle diaphysaire de la lacune. La tumeur peut se présenter enfin sous la forme d'un kyste anévrysmal. Sur l'IRM, le signal de la tumeur est intermédiaire en T1, et le plus souvent élevé en T2-FS. Cependant, on peut constater un bas signal en T2, lié à un contenu riche en collagène, très en faveur du diagnostic. Les images en contraste sont diffuses et hétérogènes. Le scanner

permet d'apprécier de manière plus fine l'étendue de l'ostéolyse, l'état du périoste et l'absence de calcification matricielle.

Une classification radiographique (Méary) en 3 groupes, revue par Campanacci en 1987, se révèle pratique dans le choix des indications et des méthodes thérapeutiques :

1. Image claire, lytique pure (tumeur dite « calme »).
2. Image claire lytique mal limitée (tumeur active).
3. Destruction corticale (tumeur agressive).

L'aspect histologique macroscopique de la tumeur est celui d'une masse molle, friable, charnue, de coloration rouge-brun, avec des zones de fibrose, de nécrose et des éléments hémorragiques. Elle se caractérise par 2 contingents cellulaires différents : très nombreuses cellules mononucléées, assez semblables aux ostéoclastes, notamment par l'expression du RANK, et cellules stromales prolifératives exprimant fortement le RANK-ligand. Une classification histologique en 3 grades a été proposée dès 1940 par Jaffé :

- grade 1 : stroma vasculaire lâche, peu de mitoses, nombreuses cellules géantes ;
- grade 2 : grade intermédiaire ;
- grade 3 : stade de malignité. Le stroma cellulaire se densifie, avec de nombreuses mitoses, et raréfaction des cellules géantes. Mais cette classification n'a pas de signification pronostique et ne permet pas d'influer sur les décisions thérapeutiques.

Des métastases de type bénin sont possibles au poumon ou au sein, avec une incidence de 1 à 7 %. La dégénérescence sarcomateuse est exceptionnelle, en général induite par une radiothérapie. Le véritable risque des TOCG est celui de la récurrence locale postopératoire, survenant dans 35 à 60 % des cas, au cours des 3 premières années, mais

pouvant survenir jusqu'à 10 ans après l'intervention. Sa fréquence est de 10 % pour les tumeurs de grade 1, 28 % pour le grade 2, et 40 % pour le grade 3. Plusieurs diagnostics différentiels possibles imposent le recours à une biopsie systématique.

Le traitement est chirurgical. Il s'agit d'un curetage avec électrocoagulation très méthodique des parois tumorales et comblement par un greffon osseux (crête iliaque). Le dénosumab, en cours d'évaluation pour son action freinatrice de l'activation ostéoclastique par l'intermédiaire du couple RANK/RANK-ligand, est de plus en plus systématiquement utilisé et devrait rapidement devenir un traitement néo-adjuvant systématique.

## ACTUALITÉ DES TRAITEMENTS DU CANAL CARPIEN

*D'après une intervention du Dr Henri Lellouche et du Pr Éric Roulot (Paris)*

La prise en charge du syndrome du canal carpien reste un sujet d'actualité : 250 publications entre janvier 2013 et juin 2014, et 2 135 articles entre 2000 et 2013. Selon la HAS en France, ce sont 140 000 interventions chirurgicales par an, soit un coût direct et induit de 200 millions d'euros. Le traitement médical peut débuter par le port d'une orthèse nocturne, avec le maintien de la main et du poignet en position neutre, à garder 3 mois. C'est une thérapeutique simple et souvent efficace, voire suffisante. On peut y associer un certain nombre de moyens thérapeutiques peu invasifs : le laser basse fréquence, les exercices et la mobilisation douce, les ultrasons, même si leur efficacité n'a pas été formellement démontrée. Les infiltrations cortisoniques sont à la fois un traitement et un test de diagnostic. Il faut choisir

un cortisonique à faible pouvoir atrophiant, comme le cortivazol ou l'acétate de prednisolone. Le point de ponction se situe en dedans du tendon du petit palmaire, dans l'axe de l'annulaire. On injecte prudemment à l'aide d'une aiguille orange fine et courte (16/5). Les complications sont rares. Les résultats sont en général satisfaisants, cependant ils peuvent être variables en fonction de la répartition du produit. De nombreuses études ont comparé l'efficacité de l'infiltration et celle de la chirurgie, que ce soit en ouvert ou par voie endoscopique. Les résultats à moyen terme sont meilleurs en cas d'acte chirurgical, sauf si la chirurgie est pratiquée après une ou plusieurs infiltrations. Mais peut-être s'agit-il d'un biais de recrutement, puisque l'on sélectionne des formes plus sévères ayant résisté au traitement médical. Le traitement chirurgical se caractérise par une grande variabilité de techniques. Toutes les études sont concordantes en matière de résultats : ceux-ci sont meilleurs et plus durables que ceux obtenus avec les protocoles d'infiltration. Il semble que le choix entre le traitement médical et chirurgical se fasse en fonction de la sévérité clinique et électromyographique de l'atteinte : le traitement chirurgical peut être indiqué d'emblée pour les formes les plus sévères, le recours aux infiltrations étant dévolu aux formes les plus légères. La chirurgie est aussi indiquée en cas de neuropathie par hypersensibilité à la pression. L'échec du traitement médical, le syndrome déficitaire neurologique sensitivomoteur, la menace tendineuse en rapport avec une synovite sévère sont autant d'indications d'intervention. L'analyse du taux de récurrence, effectuée au cours de nombreuses études, est hautement variable, mais la définition de la récurrence n'a pas été formellement précisée. La stratégie thérapeutique

est basée sur les recommandations de la HAS : la chirurgie est recommandée en 1<sup>re</sup> intention pour tous les canaux carpiens déficitaires, et dans les formes secondaires en cas de persistance des signes malgré le traitement étiologique. Elle peut être aussi proposée dans les formes multirécidivantes ou après échec du traitement médical de première intention (infiltration et port d'une orthèse de repos nocturne).

## LA MAIN SARCOÏDOSIQUE

### *D'après une intervention du Pr Pascal Richette et du Dr Aline Frazier-Mironer (Paris)*

La sarcoïdose est une stimulation immunitaire pathologique contre des antigènes non identifiés et peut concerner le système nerveux, les muscles, les ongles, la peau, les os, les tendons et les articulations. Celles-ci sont concernées chez 20 à 40 % des patients atteints de l'affection, et représentent 4 % des arthrites débutantes. Il peut s'agir d'atteintes aiguës révélatrices, monoarthrite du poignet, oligoarthrite des mains, ou polyarthrite aiguë symétrique des mains, souvent associée à une atteinte symétrique des chevilles. Les formes chroniques se caractérisent par des arthralgies inflammatoires et des oligo- ou polyarthrites des poignets, des métacarpophalangiennes ou des interphalangiennes. Les atteintes tendineuses concernent les fléchisseurs des doigts et du poignet, avec éventuellement un syndrome du canal carpien secondaire. Elles peuvent prendre la forme de ténosynovites des fléchisseurs isolées et tenaces qui, lorsqu'elles sont opérées, présentent des lésions granulomateuses. Les atteintes osseuses sont présentes chez 5 à 10 % des sarcoïdoses ; elles atteignent plus particulièrement les mains, au niveau de la 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> phalange, et sont souvent

asymptomatiques. Au sein des tissus ostéomédullaires, les lésions granulomateuses peuvent être de type ostéolytique, lacunaire ou kystique. Trois types radiographiques ont été décrits :

- type 1 : forme lytique à grandes bulles, le plus rare ;
- type 2 : formule kystique circonscrite ou cystoïde, le plus fréquent ;
- type 3 : forme diffuse ou grillagée, avec hypertransparence osseuse et différenciation cortico-médullaire. D'autres aspects peuvent exister : formes ostéo-condensantes, augmentation de la taille des trous nourriciers des phalanges des mains, résorption osseuse liée à une réaction périostée, forme mutilante avec acro-ostéolyse.

Les dactylites, manifestations les plus fréquentes et les plus spécifiques, ont une prévalence de 0,2 %. Les atteintes cutanées et sous-cutanées sont polymorphes, à type de macules, de papules ou de nodules sous-cutanés. Les atteintes secondaires sarcoïdoses sont fréquentes au niveau des cicatrices de plaies anciennes ou des tatouages. Les ongles sont fréquemment atteints, de manière isolée ou en association avec la dactylite, avec la possibilité de lésions osseuses de la phalange distale sous-jacente. Compte tenu du polymorphisme de ces manifestations, il faut savoir penser à la sarcoïdose en face d'une atteinte osseuse, tendineuse, articulaire ou cutanée au niveau de la main. ■

**Mots-clés :** Main rhumatologique, Maladie de Dupuytren, Syndrome chronique des loges de l'avant-bras, Poignet, Tophus, Poulie, Tumeur osseuse à cellules géantes, Canal carpien, Sarcoïdose