***« Appel à observations – Maladie de Kienböck chez les patients sclérodermiques »***

Chères collègues, chers collègues,

Dans le cadre d’un travail de thèse, nous lançons un appel à observations à la recherche d’éventuels cas de maladie de Kienböck chez les patients atteints de sclérodermie systémique.

**Contexte**:
La sclérodermie est une maladie auto-immune qui se caractérise par le développement anormal d’une fibrose ou d’une sclérose de la peau et des vaisseaux. Le diagnostic s’appuie sur les critères de classification ACR-EULAR 2013. Alors que les atteintes viscérales sont bien décrites, peu de données sont disponibles concernant de potentielles ostéonécroses avasculaires, pourtant bien caractérisées dans d’autres pathologies auto-immunes telles que le Lupus (1).

La maladie de Kienböck est une **nécrose avasculaire du lunatum** dont la physiopathologie reste encore méconnue, combinaison de **facteurs de risque vasculaires et d’une prédisposition mécanique** (2). Le diagnostic est radiographique, bien qu’il n’existe pas de corrélation radio-clinique établie (3).

Lors du suivi de patients sclérodermiques dans le service de rhumatologie du CHU de Bordeaux, des cas de maladies de Kienböck ont été identifiés, avec l’impression d’une prévalence plus importante que celle décrite en population générale. Ces atteintes nécrotiques du lunatum chez les patients sclérodermiques, quoique peu détaillées dans la littérature, ont fait l’objet de case report par le passé (4)(5). En dehors des étiologies traumatiques, des facteurs favorisant tels qu’un syndrome de Raynaud très invalidant, la morphologie du lunatum ou le raccourcissement de l’ulna ont été mis en évidence (6).

Ces différents cas interrogent : **la maladie de Kienböck est-elle une complication sous-estimée de la sclérodermie systémique ?**

Ce travail vise à étudier l’épidémiologie de la nécrose du lunatum chez les patients sclérodermiques mais aussi les facteurs de risque intriqués entre les deux pathologies, d’autant que les enjeux d’un diagnostic précoce de cette atteinte osseuse sur la limitation de la progression de la nécrose et le pronostic fonctionnel sont majeurs.

**Objectif :**
Étudier la prévalence de la nécrose aseptique du lunatum, ou Maladie de Kienböck, dans une cohorte de patients atteints de sclérodermie systémique et en rechercher les principaux facteurs de risque.

**Population**:
Patients, âgés de 18 ans ou plus, atteints de sclérodermie systémique selon les critères de classification ACR-EULAR 2013, diffuse ou limitée, qu’ils soient symptomatiques ou non sur le plan articulaire.

**Méthodologie :**Il s’agit d’une étude observationnelle, rétrospective, multicentrique, nationale.

Le premier temps de cette analyse consiste à recueillir une radiographie des mains et poignets chez le maximum de patients sclérodermiques d’une cohorte régionale, qu’ils soient symptomatiques ou non sur le plan articulaire, afin de déterminer la prévalence de cette atteinte osseuse, potentiellement sous-estimée.

Dans un second temps, nous aimerions étudier les facteurs retrouvés chez les patients présentant une maladie de Kienböck, notamment vasculaires et anatomiques, favorisant cette atteinte. Pour cela, nous nous appuierons sur les cas mis en évidence à l’échelon régional mais aussi potentiellement national grâce à cet appel à observations.

Nous respecterons l’anonymisation des données en ne conservant que les deux premières lettres des noms et prénoms et l’année de naissance des patients inclus.

Si le sujet vous intéresse et que vous avez l’occasion de suivre des patients atteints de sclérodermie systémique, chez qui vous auriez pu identifier des cas de maladie de Kienböck (diagnostic radiographique), nous vous serions extrêmement reconnaissants de bien vouloir nous contacter. Nous remplirions alors ensemble le questionnaire ci-dessous.

* Julie Perrot, interne : julie.perrot@chu-bordeaux.fr
* Dr Nicolas Poursac : nicolas.poursac@chu-bordeaux.fr, service de Rhumatologie, CHU Pellegrin, Place Amélie Raba Léon, 33000 Bordeaux

**Lien vers le questionnaire à télécharger** :

*Chacun des contributeurs ainsi que le CRI seront associés aux communications et publications issues de ce travail.*

Vous remerciant par avance pour votre aide,
Julie Perrot, interne
Dr Nicolas Poursac
Service de rhumatologie du CHU de Bordeaux

1. Basyal B, Bhandari B, Derk CT. Avascular necrosis in systemic sclerosis patients: a case-based review of demographics, presentation, and management. Clin Rheumatol. 1 janv 2021;40(1):399‑405.

2. Lamas C, Carrera A, Proubasta I, Llusà M, Majó J, Mir X. The anatomy and vascularity of the lunate: considerations applied to Kienböck’s disease. Chir Main. 1 févr 2007;26(1):13‑20.

3. Schuind F, Eslami S, Ledoux P. Kienböck’s disease. J Bone Joint Surg Br. févr 2008;90-B(2):133‑9.

4. Zegarra-Mondragón S, Llop-Vilaltella M, Sifuentes-Giraldo WA, de la Puente Bujidos C. Osteonecrosis of the Lunate Associated With Systemic Sclerosis: Report of 4 Cases. Reumatol Clínica Engl Ed. 1 sept 2019;15(5):e70‑1.

5. Frerix M, Kröger K, Szalay G, Müller-Ladner U, Tarner IH. Is osteonecrosis of the lunate bone an underestimated feature of systemic sclerosis? A case series of nine patients and review of literature. Semin Arthritis Rheum. 1 févr 2016;45(4):446‑54.

6. Rennie C, Britton J, Prouse P. Bilateral Avascular Necrosis of the Lunate in a Patient with Severe Raynaud’s Phenomenon and Scleroderma. J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis. juin 1999;5(3):165‑8.