



Disponible en ligne sur

ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte  
www.em-consulte.com



Mise au point

## Polychondrite chronique atrophiante<sup>☆</sup>



Xavier Puéchal<sup>a,\*,b</sup>, Benjamin Terrier<sup>a,b</sup>, Luc Mouthon<sup>a,b</sup>,  
Nathalie Costedoat-Chalumeau<sup>a,b</sup>, Loïc Guillevin<sup>a</sup>, Claire Le Jeune<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Centre de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares, hôpital Cochin, Assistance Publique–Hôpitaux de Paris, 27, rue du Faubourg Saint-Jacques, 75014 Paris, France

<sup>b</sup> Institut Cochin, Inserm U1016, CNRS UMR 8104, université Paris Descartes, 75014 Paris, France

### INFORMATION

Historique de l'article :

Accepté le 4 novembre 2013

Disponible sur Internet le 25 janvier 2014

Mots clés :

Polychondrite chronique atrophiante

Maladie auto-immune systémique

Pathogénie

Corticostéroïdes

Immunosuppresseurs

Biomédicaments

### RÉSUMÉ

La polychondrite chronique atrophiante (PCA) est une affection rare caractérisée par une inflammation récidivante parfois suivie de dégénérescence des cartilages de l'oreille, du nez, du larynx et de l'arbre trachéobronchique. Les manifestations révélatrices sont le plus souvent articulaires et les chondrites sont absentes initialement dans la moitié des cas. Leur survenue secondairement permet alors de rectifier le diagnostic d'une polyarthrite, d'une inflammation oculaire, ou d'une atteinte cutanée ou audiotestibulaire non étiquetée. Une pathologie auto-immune associée est présente chez un tiers des patients. La PCA résulte d'une réaction auto-immune contre certains antigènes du cartilage encore inconnus, suivie d'une protéolyse enzymatique de la matrice cartilagineuse. Le diagnostic est clinique. Il peut être aidé par les critères de Michet. Les anticorps anti-collagène de type II et anti-matriline-1 ne sont ni sensibles ni spécifiques et ne peuvent pas être utilisés à visée diagnostique. L'évaluation clinique et biologique est complétée par les données comparatives du scanner thoracique dynamique expiratoire, de l'IRM, de l'échographie Doppler cardiaque, des épreuves fonctionnelles respiratoires et pour certains de l'endoscopie bronchique mais qui comporte le risque d'aggraver l'état respiratoire. Le traitement de la PCA n'est pas codifié. Il est adapté, en fonction de l'activité et de la sévérité de la maladie, de façon individuelle. La corticothérapie reste la base du traitement que la plupart des patients prennent au long cours. Les immunosuppresseurs sont utilisés dans les formes respiratoires ou vasculaires sévères ou en cas de corticorésistance ou corticodépendance. Le méthotrexate est souvent efficace. Le cyclophosphamide est utilisé dans les formes sévères.

© 2013 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

## 1. Introduction

La polychondrite chronique atrophiante (PCA) est une connectivite rare caractérisée par une inflammation récidivante parfois suivie de dégénérescence et de déformation des cartilages de l'oreille, du nez, du larynx et de l'arbre trachéobronchique [1–6]. Les autres atteintes fréquentes, comme les arthrites, l'inflammation oculaire, l'atteinte audiotestibulaire, l'atteinte cutanée, l'insuffisance valvulaire, et les vascularites associées, permettent de la classer au sein des maladies systémiques. Cet article propose une revue générale sur la PCA en insistant sur les données les plus récentes.

## 2. Méthode

Une interrogation Medline a été réalisée, complétée par une recherche manuelle de références supplémentaires, en utilisant les mots clés : *relapsing polycondritis, chondritis, cartilage, associated auto-immune disease, arthritis, respiratory tract, imaging, computed tomography, MRI, pet scan, pathogenesis, treatment*.

## 3. Épidémiologie

La PCA affecte surtout l'adulte d'âge moyen, avec une légère prédominance féminine. Des observations sont décrites aux âges extrêmes de la vie [7]. Elle touche toutes les ethnies. L'incidence annuelle de la PCA a été évaluée à 3,5 par million d'habitants aux États-Unis [3]. La prévalence serait de 4,5 par million d'affiliés au département de la Défense aux États-Unis [6].

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2014.01.001>.

<sup>☆</sup> Ne pas utiliser, pour citation, la référence française de cet article, mais la référence anglaise de *Joint Bone Spine* avec le DOI ci-dessus.

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [xavier.puechal@cch.aphp.fr](mailto:xavier.puechal@cch.aphp.fr) (X. Puéchal).



**Fig. 1.** Chondrite aiguë auriculaire au cours de la polychondrite chronique atrophiante. La tuméfaction sensible et la rougeur touchent le pavillon de l'oreille mais respectent le lobule non cartilagineux.

#### 4. Manifestations cliniques

##### 4.1. Circonstances de découverte

La symptomatologie initiale est très variable. Les manifestations révélatrices sont souvent articulaires. Les chondrites sont absentes initialement dans près de la moitié des cas et peuvent être retardées de plusieurs mois ou années. Leur survenue permet alors de rectifier secondairement le diagnostic d'une atteinte articulaire, oculaire, cutanée ou audiovestibulaire non ou mal étiquetée. Lorsqu'elles sont inaugurales, les chondrites touchent le plus souvent le pavillon de l'oreille. La PCA peut aussi se révéler par une fièvre prolongée inexpliquée.

##### 4.2. Chondrites

Elles caractérisent la maladie et sont requises pour retenir le diagnostic. Les atteintes inflammatoires récidivantes des structures cartilagineuses peuvent conduire à leur dégénérescence et à une atrophie.

##### 4.2.1. Chondrites de l'oreille externe

La chondrite du pavillon de l'oreille est spécifique de la PCA, après élimination d'une cause locale ou infectieuse. Elle se rencontre initialement dans 20% des cas mais survient chez 90% des patients au cours de l'évolution. Uni- ou bilatérale, elle se manifeste par une tuméfaction rouge, parfois violacée, chaude, douloureuse au moindre contact, atteignant tout le pavillon de l'oreille mais respectant le lobule non cartilagineux (Fig. 1). Elle persiste quelques jours, plus rarement quelques semaines, avant de régresser spontanément pour réapparaître à une fréquence variable. Lorsque le cartilage de l'oreille s'affaïsse, l'oreille prend progressivement en aspect en « chou-fleur » (Fig. 2). Sa consistance est alors flasque ou indurée par l'apparition de calcifications ou d'une ossification du tissu conjonctif cicatriciel qui a remplacé le cartilage. Cette déformation survient dans environ 10% des cas.



**Fig. 2.** Aspect séquellaire d'épisodes de chondrite de l'oreille au cours de la polychondrite chronique atrophiante avec un aspect flasque et déformé du cartilage auriculaire.

##### 4.2.2. Chondrites nasales

La chondrite nasale révèle la PCA dans 15% des cas mais survient chez 65% des patients au cours de l'évolution. Elle réalise une inflammation de la racine du nez, souvent moins marquée que celle du pavillon. Elle s'accompagne rarement d'obstruction nasale. Une atrophie peut lui succéder ou survenir à bas bruit pour affaïsser la cloison cartilagineuse et conduire à une déformation du nez « en pied de marmite » ou « en selle », indolore et définitive (Fig. 3).

##### 4.2.3. Chondrites laryngées et trachéobronchiques

Elles sont révélatrices dans 10% des cas mais surviennent au cours de l'évolution chez 50% des patients. Elles sont plus fréquentes chez la femme et doivent être recherchées systématiquement. Elles sont responsables du tiers des décès [1].

La chondrite laryngée est responsable de douleur sus-thyroïdienne mais surtout de dysphonie avec raucité de la voix voire d'aphonie transitoire. Les poussées évolutives laryngées peuvent conduire à une laryngomalacie ou à une sténose définitive responsable de dyspnée inspiratoire et pouvant nécessiter une trachéotomie en urgence, transitoire ou définitive [8].

L'atteinte des cartilages trachéobronchiques s'associe ou non à l'atteinte laryngée et représente l'atteinte potentiellement la plus sévère. Elle entraîne une dyspnée souvent expiratoire, parfois accompagnée de douleurs, toux ou infections broncho-pulmonaires répétées qui peuvent être sévères. Le risque est la constitution d'une insuffisance respiratoire obstructive par sténose définitive trachéale ou bronchique ou par chondromalacie responsable d'un collapsus expiratoire trachéobronchique (Fig. 4) [8]. Une endoscopie, intubation ou trachéotomie peut précipiter le décès [4].

##### 4.2.4. Chondrites costales

Les atteintes des cartilages costaux sont responsables de douleurs pariétales plus souvent que de tuméfaction chondro-costale.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3387457>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3387457>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)