Qu’est-ce que la PCA ?

La PCA est une maladie très peu connue, même dans le monde médical, car elle est extrêmement **rare** (3 à 4 personnes sur 1 million). C’est aussi une maladie **orpheline** en raison du marché trop limité qu’elle représente pour intéresser l’industrie pharmaceutique et mobiliser la recherche.

De cause inconnue, la PCA est souvent difficile à diagnostiquer. Elle est caractérisée par une inflammation récidivante des cartilages (articulaires et extra articulaires) parfois suivie d’une atrophie définitive. Il s’agit d’une affection multi-systémique (atteinte de plusieurs tissus et organes) classée dans les pathologies auto-immunes (production d’auto-anticorps par le système immunitaire dirigés contre les constituants cartilagineux de l’organisme).

Les symptômes classiques de la PCA consistent en poussées répétées de chondrites (inflammation du cartilage) impliquant l’oreille, le nez et l’arbre trachéo-laryngé. Les autres atteintes peuvent donner lieu à des arthralgies, des troubles cardiovasculaires, une inflammation de l’œil, des perturbations de l’ouïe et de l’équilibre, des vascularites, des désordres endocriniens, des problèmes dermatologiques, neurologiques et cervicaux. La fatigue est souvent très marquée et le risque de développer des problèmes infectieux plus grand.

Quel avenir avec la PCA ?

La PCA est une maladie chronique, durable, d’évolution imprévisible et fluctuante. Dans 30 % des cas la PCA est associée à une autre maladie auto-immune.

La sévérité et la fréquence des atteintes est très variable d’un individu à l’autre. Les atteintes extrêmes sont rares, les formes les plus graves étant liées à l'atrophie de l'appareil respiratoire. Mais il existe des formes bénignes voire des rémissions prolongées.

Aucun protocole thérapeutique standard de la PCA n’a été établi. Les essais cliniques sont difficiles à réaliser au vu du petit nombre de malades.
Les traitements classiques pratiqués, sont communs à toutes les affections auto-immunes et inflammatoires (AINS, Corticoïdes, Immunosuppresseurs) et permettent de contrôler les poussées et de freiner l'évolution, mais ne permettent pas l'extinction de la maladie.
Les thérapeutiques innovantes (biothérapies) issues de la recherche dans d'autres maladies auto-immunes, mais non validées dans la PCA, sont utilisées dans les rares cas de formes extrêmes.

Le pronostic de la PCA s'est néanmoins amélioré. Nous finançons une recherche spécifique à la PCA qui est toujours en cours. Seuls ses progrès permettront un diagnostic plus précoce, une meilleure connaissance de sa physiopathologie et, en conséquence, un traitement plus ciblé et donc plus efficace.

Association Francophone contre la Polychondrite Chronique Atrophiante

3 Avenue Félix Gras
13600 La CIOTAT

Faire connaître la maladie pour mieux pouvoir la combattre

Courriel
webmaster@afpca.fr

Site web
www.afpca.fr

Forum
www.afpca.fr/leforum

Mise à jour Décembre 2019