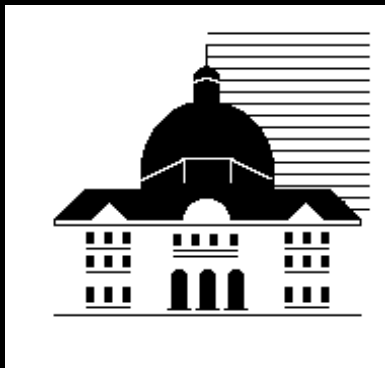


POLYCHONDRITE ATROPHIANTE

Pr JC Piette

jcpiette@free.fr



**Médecine Interne
Centre de Référence
PITIE-SALPETRIERE
PARIS**

POLYCHONDRITE ATROPHIANTE

Relapsing polychondritis

- **CONNECTIVITE RARE**
- **DENOMINATEUR COMMUN = CHONDRITES**
Inflammations récidivantes touchant
 - pavillon de l'oreille
 - nez
 - larynx, trachée, bronchesAtrophie secondaire définitive *facultative*
- **NOMBREUSES MANIFESTATIONS SYSTEMIQUES**
Souvent révélatrices
- **FREQUENCE DES MALADIES ASSOCIEES**
→ Grand polymorphisme clinique
- **DIAGNOSTIC SOUVENT TARDIF**
- **EVOLUTION CAPRICIEUSE PAR POUSSEES / REMISSIONS**
Fréquence très variable d'un cas à l'autre
Extinction rare

PCA : Epidémiologie

- **F / H \approx 1,4**
- **Tous âges**
 - **rare avant 15 ans**
 - **âge moyen au début \approx 43 ans**
- **Prévalence : 4 par million (USA)**
- **Incidence : 0,7 par million par an (UK)**
- **Expérience Pitié \approx 500 malades - sur 40 ans**

LES CHONDRITES SONT INDISPENSABLES AU DIAGNOSTIC

INTERET DIAGNOSTIQUE

- PAVILLON OREILLE ≈ 90 %
- NEZ ≈ 65 %

GRAVITE PRONOSTIQUE

- LARYNX
 - TRACHEE
 - BRONCHES
- $\approx 40 - 60$ %

PARFOIS SOURCE D'ERREURS

- CARTILAGES COSTAUX ≈ 40 %

CHONDRITE DU PAVILLON

90 % en données cumulées

→ donc absente dans 10 % des cas

Inaugurale chez seulement un tiers des patients

Tuméfaction inflammatoire et douloureuse

respect du lobule non cartilagineux

++ Rétrocession spontanée fréquente en quelques jours

y compris sous antibiotique...

A rechercher par l'interrogatoire

Atrophie secondaire définitive *facultative*

= perte du relief normal







CHONDRITE NASALE

65 % en données cumulées

Assez rarement inaugurale

alors souvent non diagnostiquée (« sinusite »)

Beaucoup moins spectaculaire que celle du pavillon

Rétrocession spontanée fréquente en quelques jours

A rechercher par l'interrogatoire

Atrophie secondaire définitive facultative

++ pouvant survenir sans chondrite aiguë préalable

Si perforation de la cloison nasale associée:

rechercher Wegener / GPA: ANCA anti-PR3







ATTEINTE LARYNGO-TRACHEO-BRONCHIQUE

40 - 60 % en données cumulées

Rarement inaugurale

**Atteinte laryngée → dyspnée inspiratoire (rarement trachéotomie)
associée ou non à**

Atteinte trachéo-bronchique → dyspnée expiratoire

Evolution possible vers :

- sténoses fixées

- perte de la rigidité pariétale normale (malacie)

→ collapsus expiratoire trachéo-bronchique

• Implication pronostique ++

• Suivi: difficile de distinguer nouvelle poussée / infection

**• Rare atteinte bronchique distale isolée :
risque de diagnostic erroné d'asthme**

IMAGERIE LARYNGO-TRACHEO-BRONCHIQUE

TDM thorax non injecté

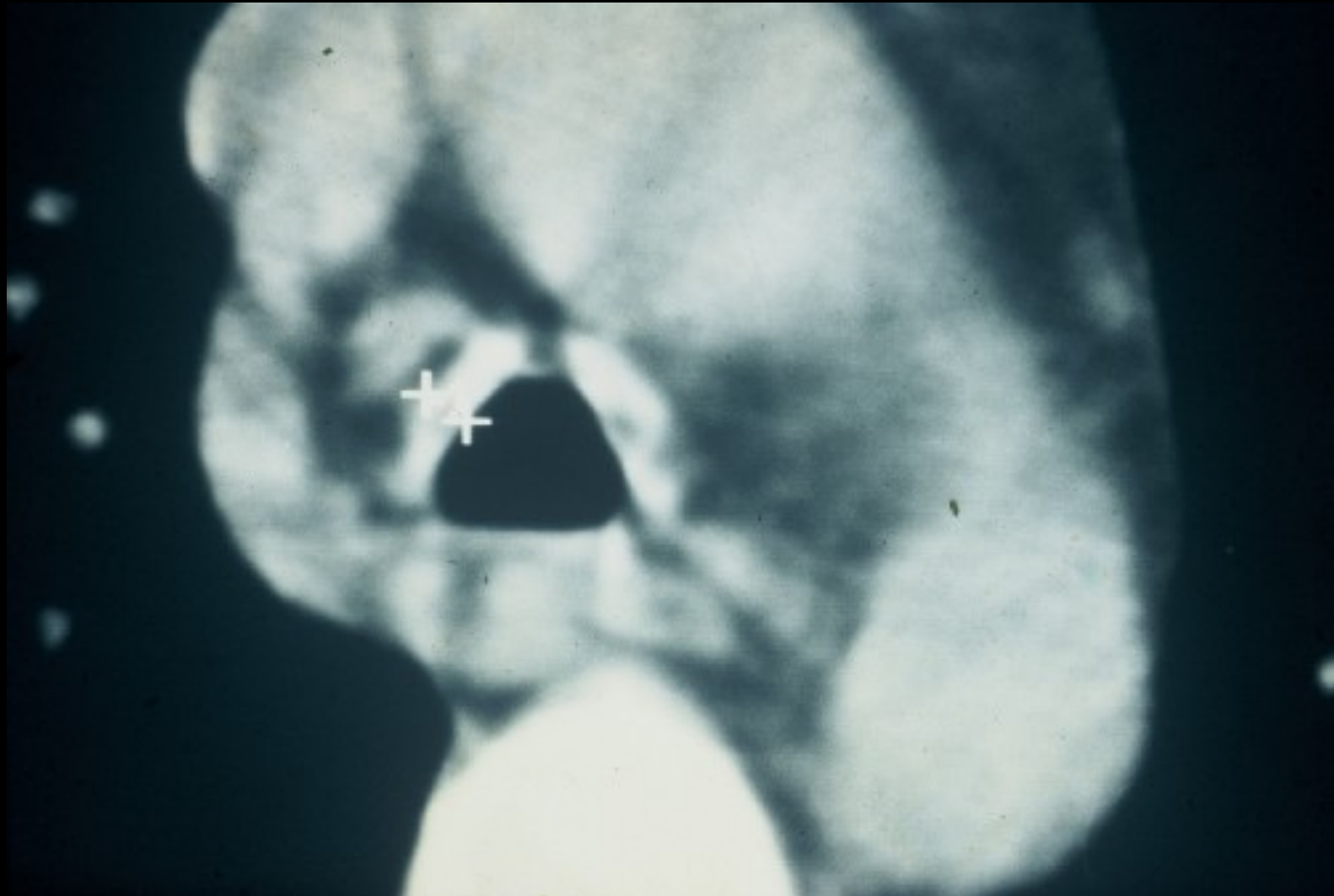
± reconstruction 2D, 3D

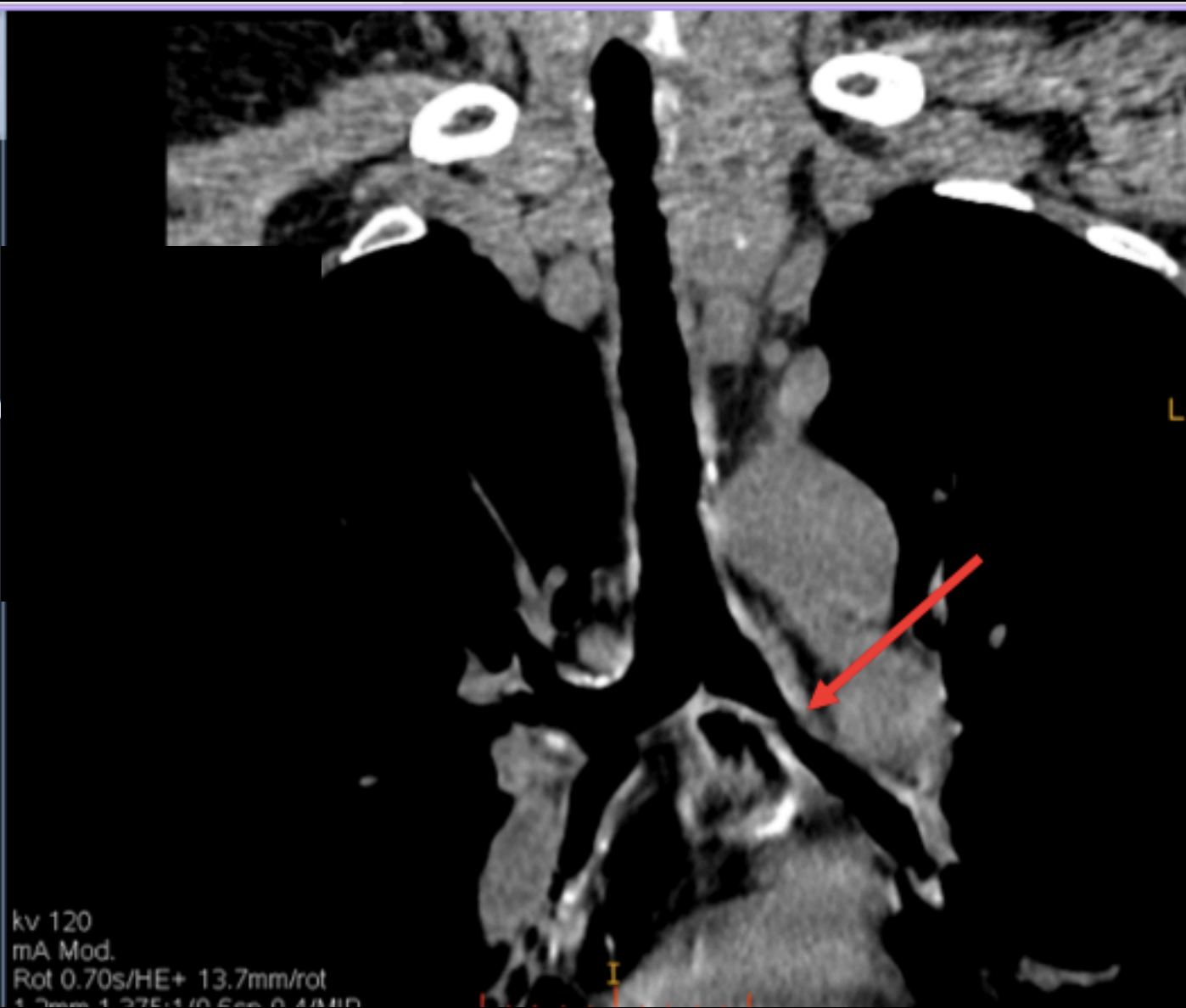
IRM rarement (± étude dynamique)

EFR avec courbes débit / volume

- Inspiration / expiration
- Test de marche + gazométrie
- A distance d'une surinfection de rencontre

PET-scan





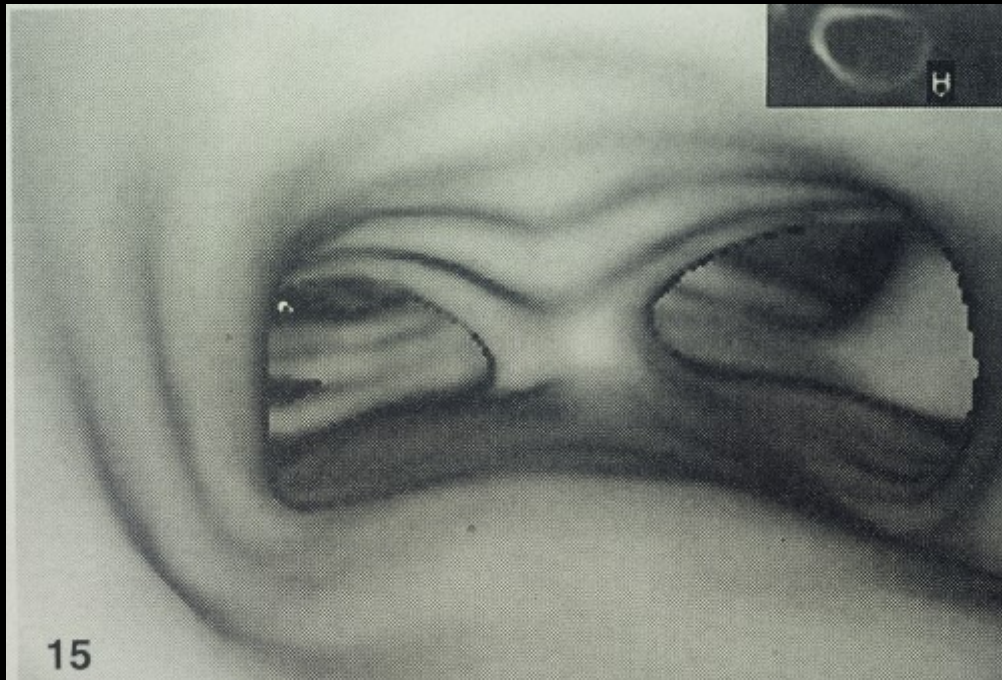
kv 120
mA Mod.
Rot 0.70s/HE+ 13.7mm/rot
1.2mm 1.275/1/0.5mm 0.44/10



15.679 cm³

Endoscopie virtuelle

Normal



PCA: malacie



SUSPICION DE POLYCHONDRITE

--> *Pas* de fibroscopie bronchique
sauf si indispensable
et alors en milieu spécialisé



Débit (L.sec-1)

16

Théorique Avant Après

12

8

4

Volumes (L)

0

0

2

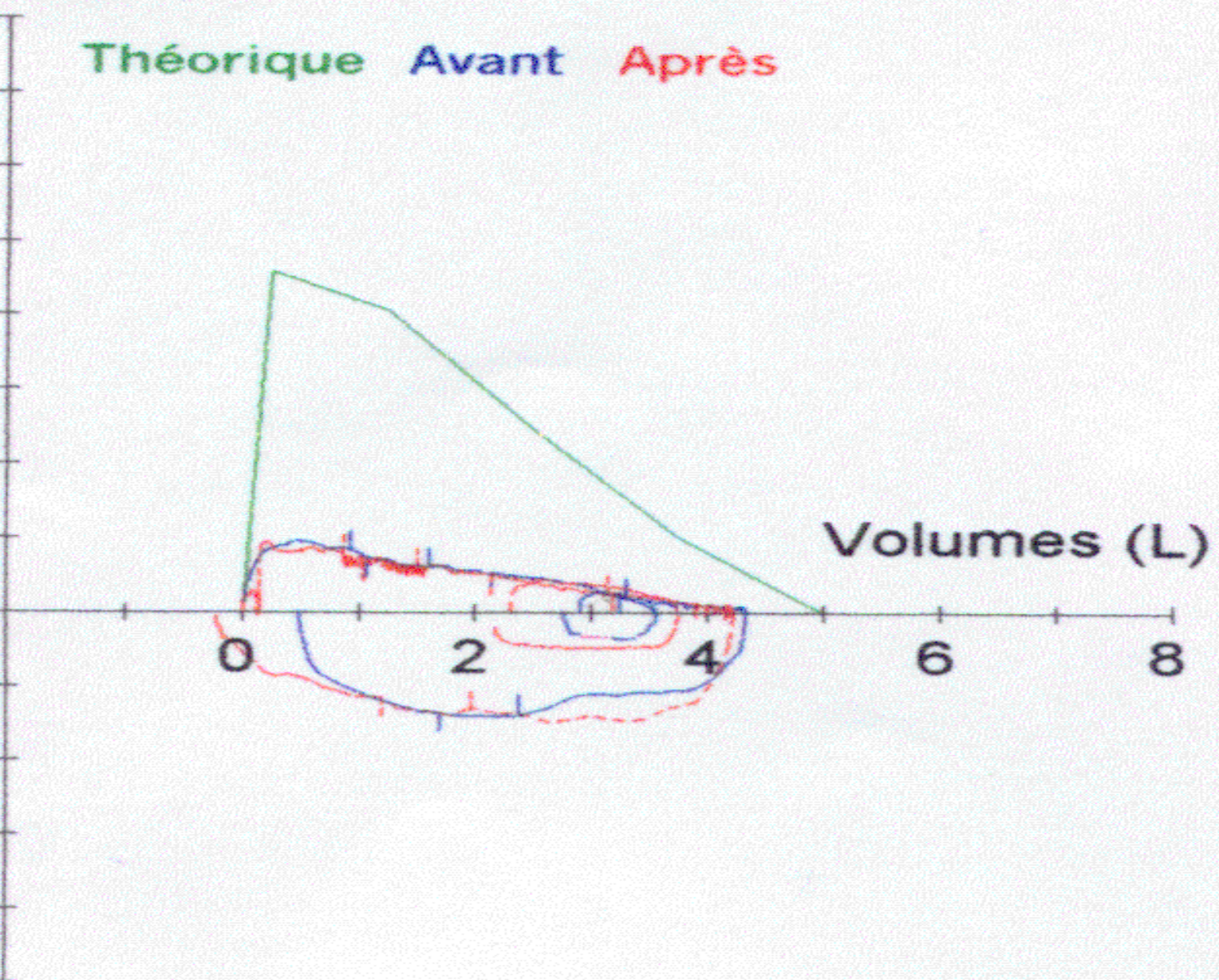
4

6

8

-4

-8



MANIFESTATIONS EXTRA-CHONDRITIQUES

très diverses - souvent révélatrices

	% cumulé
Rhumatologiques: périphériques, axiales	70 %
Oculaires: épisclérite, sclérite, uvéite	60 %
Audio-vestibulaires: surdité, vertiges	40 %
Dermatologiques: parenté avec Behçet	30 %
Cardiaques: insuffisance aortique	20 %
Vasculaires: ectasie aortique, microvascularite	20 %
Neurologiques: très diverses	10 %
Hémopathies: myélodysplasie (hommes > 60 ans)	10 %
Signes généraux: fièvre, amaigrissement	
Rénales: GN extra-capillaire → penser GPA	

RELAPSING POLYCHONDritis

Rheumatological manifestations

Arthralgias / arthritis:

Frequently the presenting symptom

Acute/episodic and migratory, asymmetric

Less frequently chronic, nonerosive, nondeforming and non-nodular

Wrists, metacarpophalangeal, proximal interphalangeal, elbows, knees, ankles and parasternal.

Synovial fluid may be paucicellular

Tenosynovitis / other paraarticular manifestations

Cervical or lumbar inflammatory pain

Radiographic abnormalities on peripheral joints or spine : unfrequent suggests overlap, mainly with spondyloarthritis or RA

MANIFESTATIONS EXTRA-CHONDRITIQUES

très diverses - souvent révélatrices

	% cumulé
Rhumatologiques: périphériques, axiales	70 %
Oculaires: épisclérite, sclérite, uvéite	60 %
Audio-vestibulaires: surdit�, vertiges	40 %
Dermatologiques: parent� avec Beh�et	30 %
Cardiaques: insuffisance aortique	20 %
Vasculaires: ectasie aortique, microvascularite	20 %
Neurologiques: tr�s diverses	10 %
H�mopathies: my�lodysplasie (hommes > 60 ans)	10 %
Signes g�n�raux: fi�vre, amaigrissement	
R�nales: GN extra-capillaire → penser GPA	

Sclérite



Scléromalacie

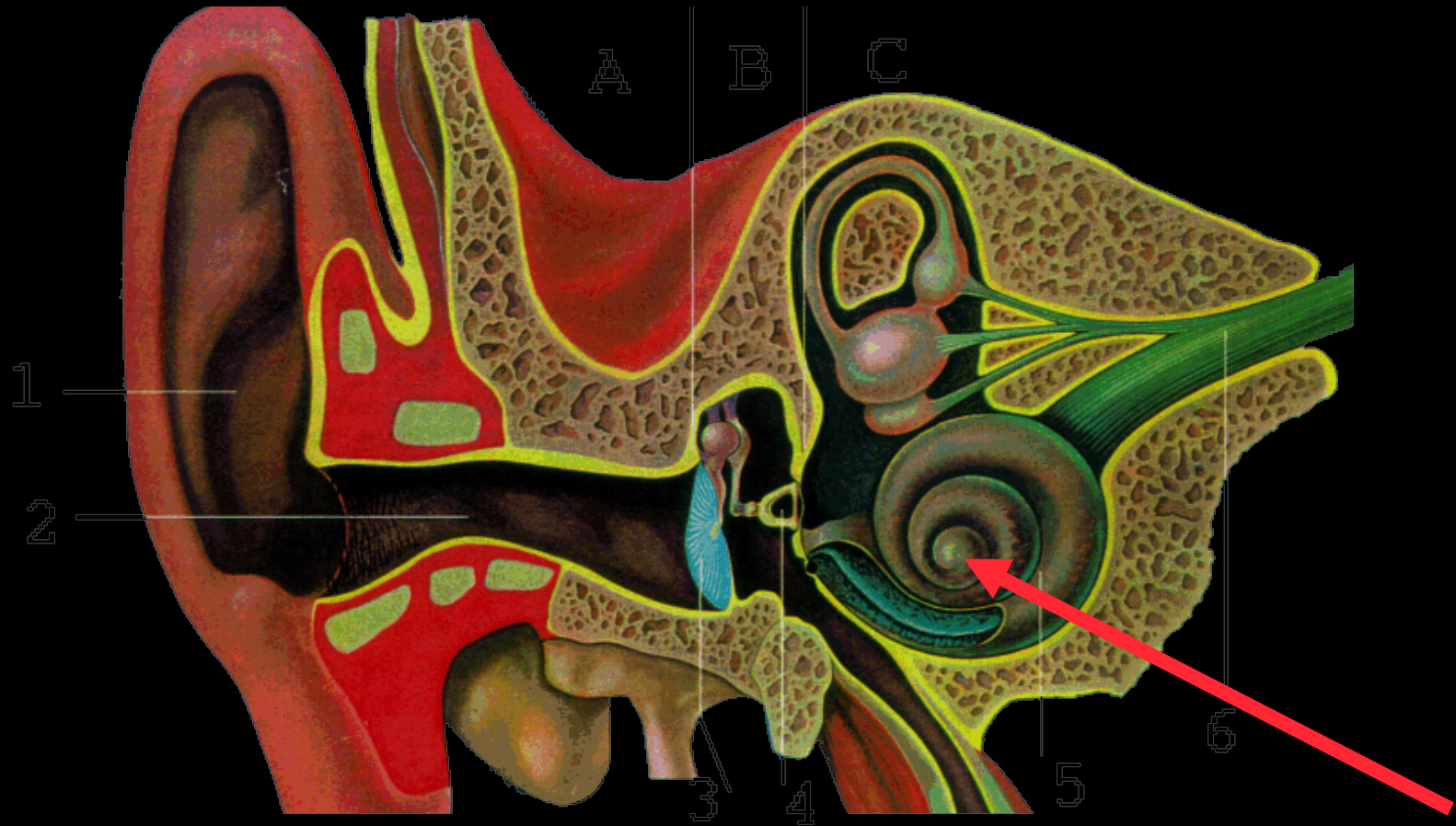


MANIFESTATIONS EXTRA-CHONDRITIQUES

très diverses - souvent révélatrices

	% cumulé
Rhumatologiques: périphériques, axiales	70 %
Oculaires: épisclérite, sclérite, uvéite	60 %
Audio-vestibulaires: surdit�, vertiges	40 %
Dermatologiques: parent� avec Beh�et	30 %
Cardiaques: insuffisance aortique	20 %
Vasculaires: ectasie aortique, microvascularite	20 %
Neurologiques: tr�s diverses	10 %
H�mopathies: my�lodysplasie (hommes > 60 ans)	10 %
Signes g�n�raux: fi�vre, amaigrissement	
R�nales: GN extra-capillaire → penser GPA	

PCA et baisse d'audition



**Surdité brusque => audiogramme urgent
et généralement Solumédrol I.V.**

MANIFESTATIONS EXTRA-CHONDRITIQUES

très diverses - souvent révélatrices

	% cumulé
Rhumatologiques: périphériques, axiales	70 %
Oculaires: épisclérite, sclérite, uvéite	60 %
Audio-vestibulaires: surdit�, vertiges	40 %
Dermatologiques: parent� avec Beh�et	30 %
Cardiaques: insuffisance aortique	20 %
Vasculaires: ectasie aortique, microvascularite	20 %
Neurologiques: tr�s diverses	10 %
H�mopathies: my�lodysplasie (hommes > 60 ans)	10 %
Signes g�n�raux: fi�vre, amaigrissement	
R�nales: GN extra-capillaire → penser GPA	

Dermatologic manifestations of relapsing polychondritis.

Medicine (Baltimore) 2001,80:173-9



200 RP patients

- 73 had chronic dermatitis or associated diseases with potential dermatological involvement: hematological disorders (n=24) or CTD (n=22).

- Among the other 127, 45 (35.4%) had dermatological manifestations:

aphthosis	n = 21; oral in 14 and complex in 7
nodules on the limbs	n = 19
purpura	n = 13
papules	n = 10
sterile pustules	n = 9
superficial phlebitis	n = 8
livedo reticularis	n = 7

Dermatological manifestations : presenting feature of RP in 15 cases (12%)

Histology: vasculitis (n=19, leukocytoclastic in 17), neutrophil infiltrates (n=6), thrombosis of skin vessels (n=4), septal panniculitis (n=3)

22 patients with myelodysplasia vs 127 without associated disorder:

frequency of dermatological manifestations (91vs 35.4%; $p < 0.0001$),

sex ratio (18 M/4 F vs 44 M/83 F, $p < 0.0001$)

age at first chondritis (63.3 ± 14 vs 41.4 ± 17 years; $p < 0.0002$)

MANIFESTATIONS EXTRA-CHONDRITIQUES

très diverses - souvent révélatrices

	% cumulé
Rhumatologiques: périphériques, axiales	70 %
Oculaires: épisclérite, sclérite, uvéite	60 %
Audio-vestibulaires: surdité, vertiges	40 %
Dermatologiques: parenté avec Behçet	30 %
Cardiaques: insuffisance aortique	20 %
Vasculaires: ectasie aortique, microvascularite	20 %
Neurologiques: très diverses	10 %
Hémopathies: myélodysplasie (hommes > 60 ans)	10 %
Signes généraux: fièvre, amaigrissement	
Rénales: GN extra-capillaire → penser GPA	

PCA: ATTEINTE VASCULAIRE

ECTASIE ACQUISE DE L'AORTE INITIALE

- Latence clinique **ou insuffisance aortique**
- Survenue souvent tardive, PCA souvent quiescente
- Diagnostic: RP, écho cœur TT systématique, TDM
- Evolution: insuffisance aortique, croissance → rupture
- Histo: lésions tissu élastique média ± cellules géantes

PLUS RAREMENT

- Ectasie aorte abdominale ± gros troncs artériels
- Sténose gros troncs artériels, parfois cortico-sensible
- Faux-anévrisme après ponction artérielle

MICROVASCULARITE

- Manifestations cutanées ou viscérales diverses
- Si GN extracapillaire ou ANCA anti-PR3: *évoquer GPA, pas PCA*

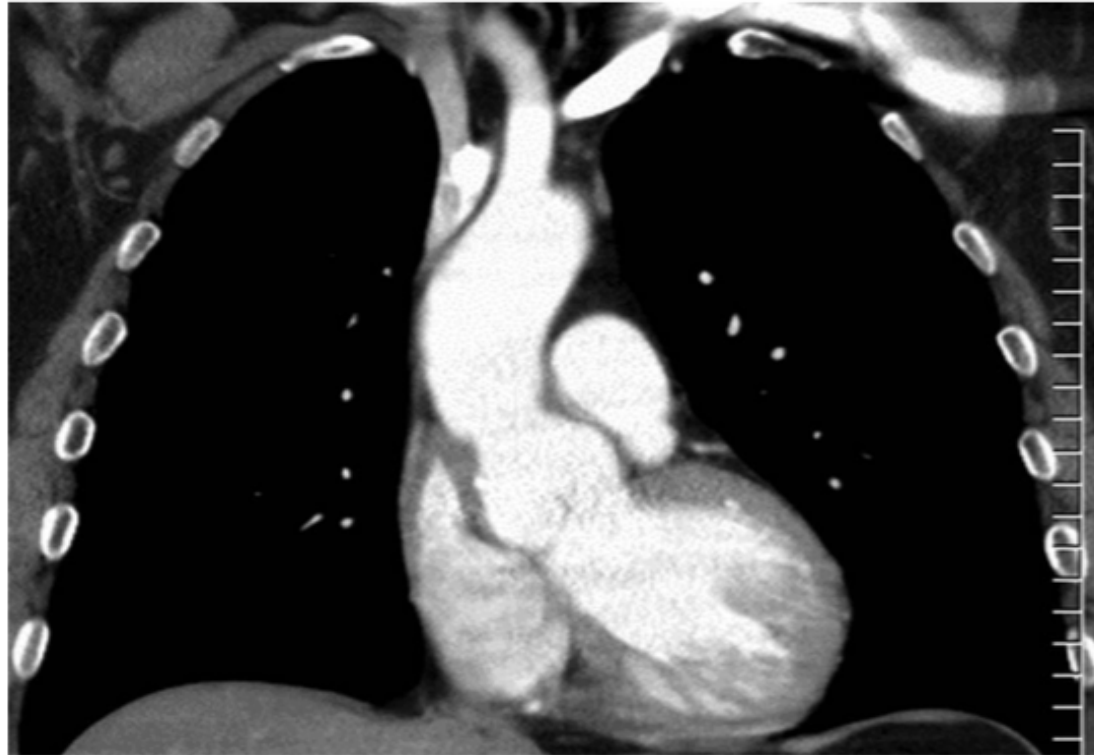
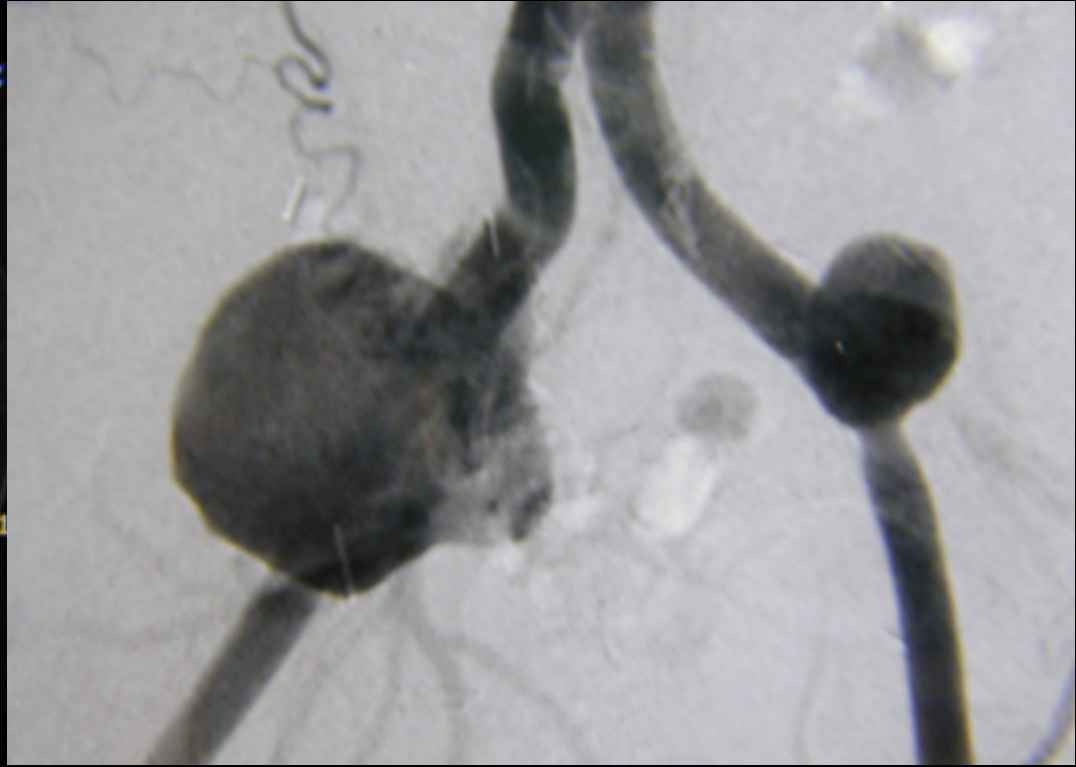


Figure 3. Coronal computed tomography of thorax with contrast demonstrating aortic root dilatation of 4.6 cm at the level of the sinuses with mural thickening at the aortic root. The aortic root wall measures ≤ 9 mm in thickness. The left ventricle is mildly dilated likely secondary to aortic incompetence. The ascending aorta is borderline enlarged at 3.9 cm.



PCA: ATTEINTE VASCULAIRE

ECTASIE ACQUISE DE L'AORTE INITIALE

- Latence clinique ou insuffisance aortique
- Survenue souvent tardive, PCA souvent quiescente
- Diagnostic: RP, écho cœur TT systématique, TDM
- Evolution: insuffisance aortique, croissance → rupture
- Histo: lésions tissu élastique média ± cellules géantes

PLUS RAREMENT

- Ectasie aorte abdominale ± gros troncs artériels
- Sténose gros troncs artériels, parfois cortico-sensible
- Faux-anévrisme après ponction artérielle

MICROVASCULARITE

- Manifestations cutanées ou viscérales diverses
- Si GN extracapillaire ou ANCA anti-PR3: évoquer GPA, pas PCA

MANIFESTATIONS EXTRA-CHONDRITIQUES

très diverses - souvent révélatrices

	% cumulé
Rhumatologiques: périphériques, axiales	70 %
Oculaires: épisclérite, sclérite, uvéite	60 %
Audio-vestibulaires: surdité, vertiges	40 %
Dermatologiques: parenté avec Behçet	30 %
Cardiaques: insuffisance aortique	20 %
Vasculaires: ectasie aortique, microvascularite	20 %
Neurologiques: très diverses	10 %
Hémopathies: myélodysplasie (hommes > 60 ans)	10 %
Signes généraux: fièvre, amaigrissement	
Rénales: GN extra-capillaire → penser GPA	

PCA: Myélodysplasie

Dysérythropoïèse acquise spontanée ≈ Anémie réfractaire

- Surtout sexe masculin
- Surtout après 60 ans
- Pendant plusieurs années: macrocytose isolée
- Puis anémie peu régénérative ± leuco- et/ou thrombopénie
- Transformation: rare
- Traitement:
 - transfusions
 - prévention surcharge en fer
 - azacitine (VIDAZA®)
 - ...
- Implications pronostiques

MANIFESTATIONS EXTRA-CHONDRITIQUES

très diverses - souvent révélatrices

	% cumulé
Rhumatologiques: périphériques, axiales	70 %
Oculaires: épisclérite, sclérite, uvéite	60 %
Audio-vestibulaires: surdité, vertiges	40 %
Dermatologiques: parenté avec Behçet	30 %
Cardiaques: insuffisance aortique	20 %
Vasculaires: ectasie aortique, microvascularite	20 %
Neurologiques: très diverses	10 %
Hémopathies: myélodysplasie (hommes > 60 ans)	10 %
Signes généraux: fièvre, amaigrissement	
Rénales: GN extra-capillaire → penser GPA	

PCA: Dc surtout *CLINIQUE* L'APPORT DE LA BIOLOGIE EST LIMITE

POUSSEE: inflammation marquée (CRP)
anémie inflammatoire
hyperleucocytose à PNN

MAIS 30 % cas: pas d'inflammation

Facteur rhumatoïde 20 %, FAN 15 %

ANCA 10 % ni PR3 ni MPO

Sans intérêt pratique:

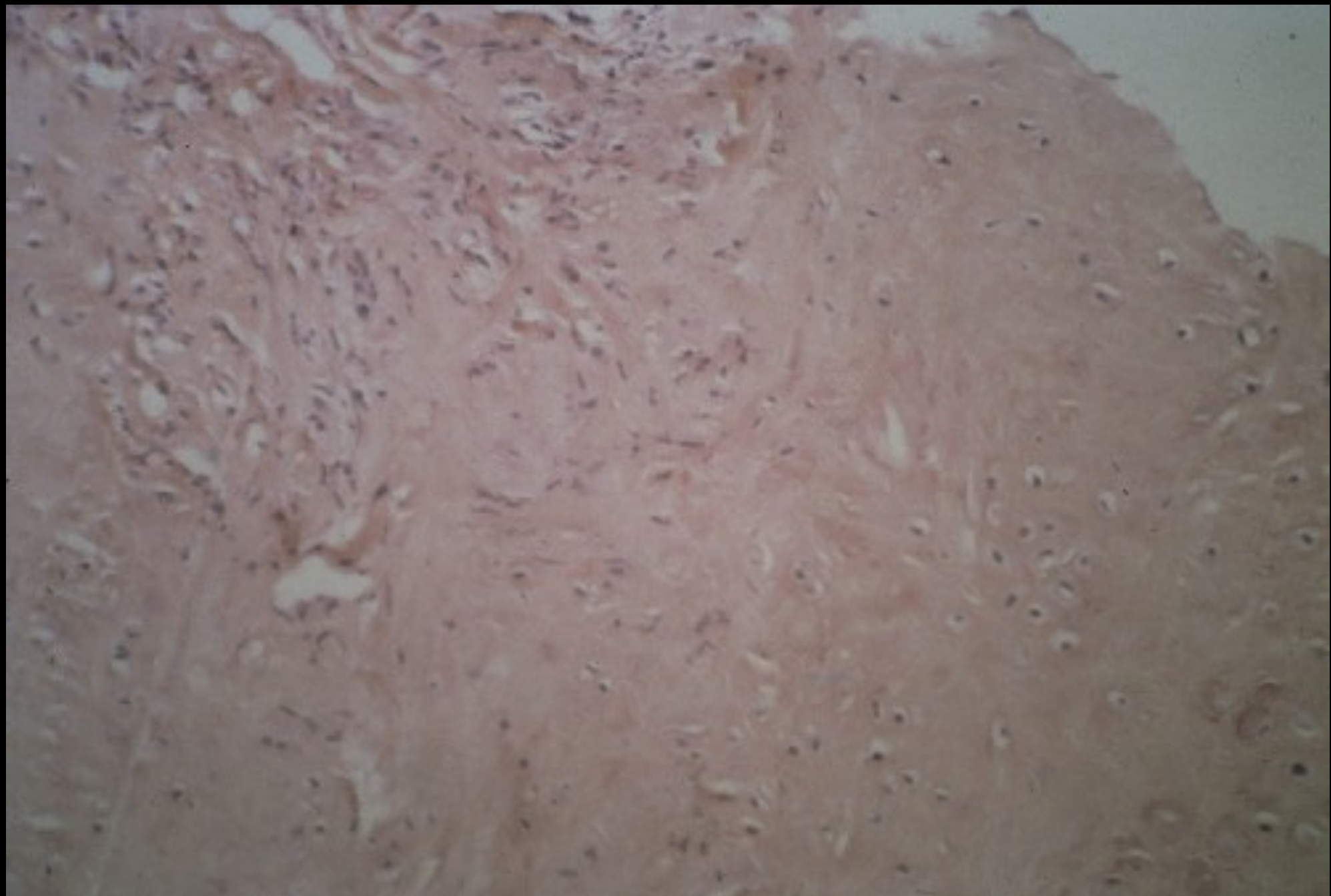
AC anti-collagène II

AC anti-matriline 1

HISTOLOGIE: réservée aux cas douteux

seulement en poussée (pavillon)

infiltrat inflammatoire + anomalies dégénératives



POLYCHONDRITE : AFFECTIONS ASSOCIEES

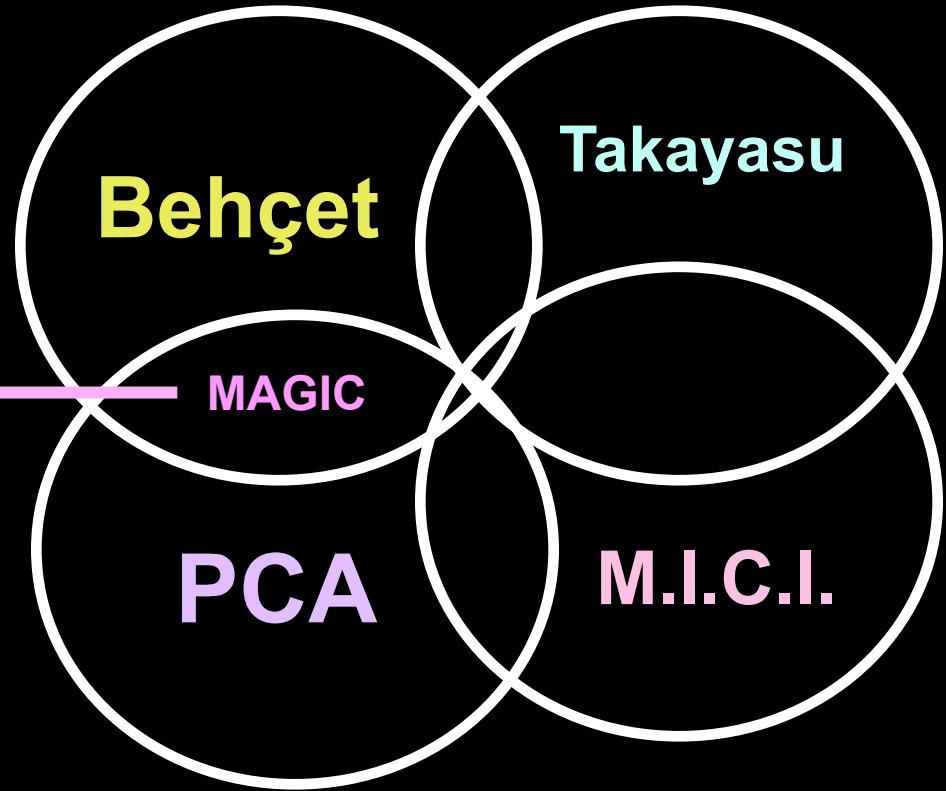
- **Sd de Gougerot-Sjögren**
- **Lupus systémique**
- **Polyarthrite rhumatoïde**
- **Spondyloarthrites**

- **Dysthyroïdies**
- **Diabète**
- **Cirrhose biliaire primitive**
- **Colites inflammatoires**

- **Maladie de Behcet ? (MAGIC)**
- **Maladie de Takayasu ?**

- **MPA (Micropolyangéite)**

M.A.G.I.C.
= **M**outh and **G**enital
Ulcerations with
Inflamed **C**artilages



POLYCHONDRITE : ARGUMENTS POUR UNE ORIGINE AUTO-IMMUNE

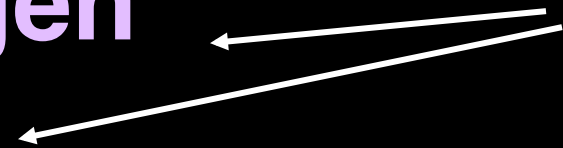
- **AFFECTIONS ASSOCIEES**
- **ANTICORPS ANTI-CARTILAGE**
- **MODELES ANIMAUX**
 - induction par le collagène II
 - induction par la matriline 1
- **SUSCEPTIBILITE GENETIQUE**
 - HLA DR4**
 - modèles animaux**

POLYCHONDROITIS : Pathophysiology

1) Autoimmunity to:

- type II collagen
- matrilin 1
- other?

Starter ?



2) Cartilage destruction by degradative enzymes

**PCA: Critères diagnostiques de Michet et al
Ann Intern Med 1986, 104: 74-78**

CRITERES MAJEURS

Chondrite auriculaire

Chondrite nasale

Chondrite laryngotrachéale

CRITERES MINEURS

Inflammation oculaire

**(conjonctivite, kératite,
épisclérite, uvéite)**

Hypoacousie

Syndrome vestibulaire

Arthrite séronégative

**Le diagnostic est considéré comme acquis lorsqu' il existe
au moins 2 critères majeurs, ou un critère majeur et 2 critères mineurs**

POLYCHONDRITE : DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- **CHONDRITE AIGUE PAVILLON**

 - traumatisme

 - infection

 - dermatose

 - nodule douloureux

- **DEFORMATION NASALE**

 - congénitale: syphilis

 - acquise: traumatisme, Wegener / GPA

- **TABLEAU CLINIQUE**

 - Wegener (= GPA Granulomatose avec polyangéite)**

 - chez l'enfant: déficit en TAP 1, CINCA

RP course

**Minor
Smoldering**
≈ 10 %

« Refractory »
≈ 3 %

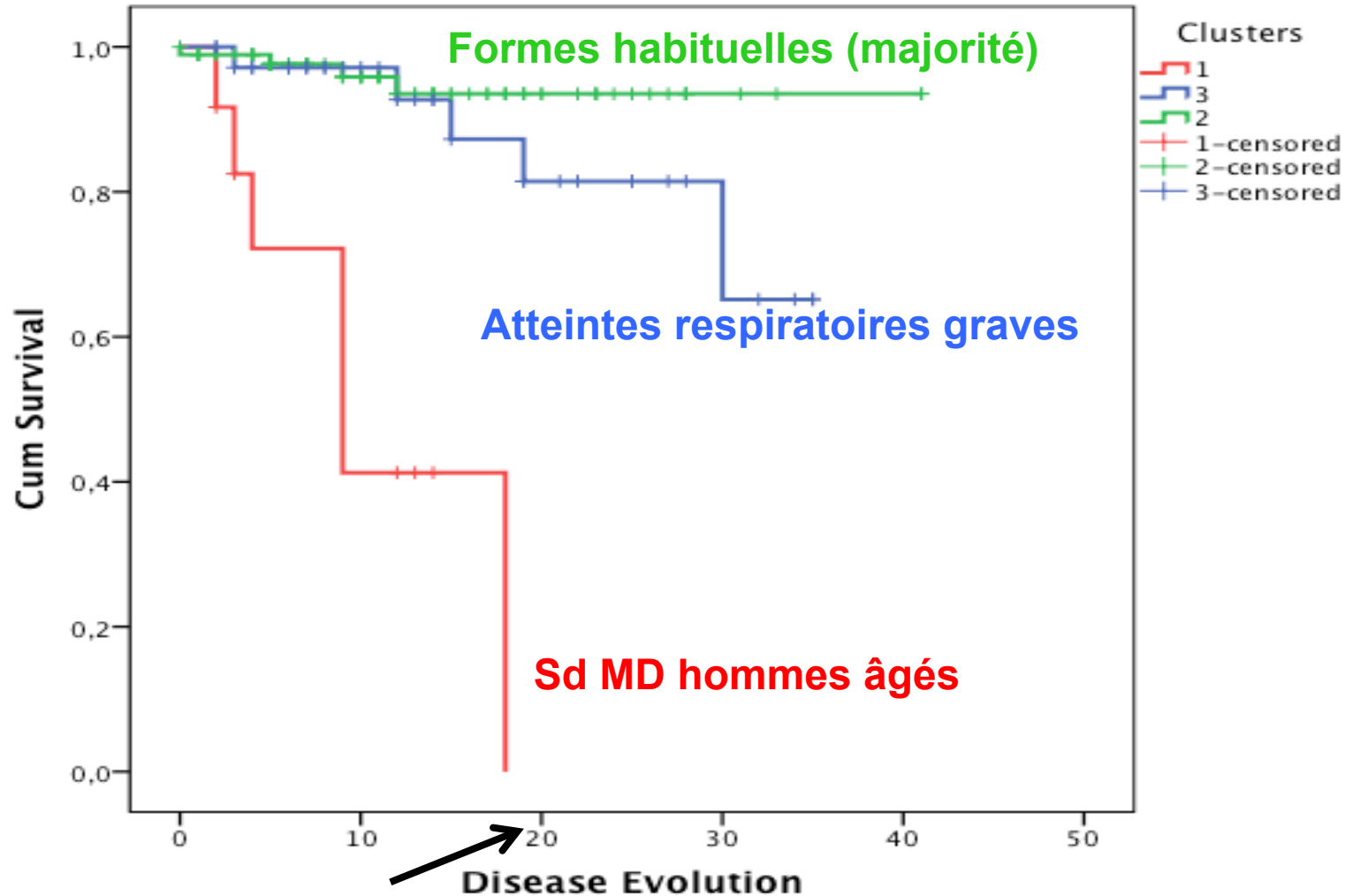
Usual

- Remitting - Relapsing
- Rarely evolves to extinction
- Usually not influenced by pregnancy
- Steroid-induced morbidity
- 10 year survival ≈ **91** % (improved!)



Survie selon le sous-groupe

L'axe des abscisses est gradué en dizaines d'années



POLYCHONDRITE: BUTS DU TRAITEMENT



COURT TERME:

- restaurer le confort quotidien (douleurs)
- sauvetage fonctionnel (arthrites, surdité)
- sauvetage vital (asphyxie, microvascularite)

MOYEN TERME:

- prévenir la constitution de lésions respiratoires irréversibles
- raréfier les accès inflammatoires
- préserver la qualité de vie, l'insertion socio-professionnelle

LONG TERME:

- limiter les séquelles respiratoires
- limiter les effets délétères différés du traitement
- guérir la maladie (non atteint actuellement)

PCA: Traitement

Rareté --> Pas d'études randomisées

CHIRURGIE
ENDOPROTHESES

Traitements d'exception

IMMUNO-SUPPRESSION CLASSIQUE

PREDNISONNE fortes doses, bolus MP

Anti-TNF, tocilizumab

PREDNISONNE faibles doses
+ METHOTREXATE

PREDNISONNE faibles doses

Dapsone (?)

Colchicine

Centres de Référence
Association AFPCA

AINS

Zéro tabac (bronches, MAI, athérome / CT)
Vaccins (grippe, pneumo, coqueluche,...)

2018



PCA: principaux messages



Maladie hétérogène

Importance de l'interrogatoire pour le diagnostic

Rhumatisme inflammatoire inclassé

(Epi)sclérites répétées

Aphthose bipolaire

Nodules des membres inférieurs

Surdité brutale

...

Précautions ++ avant anesthésie générale

Avis CdR pour les formes graves

Suivi très prolongé même en cas de rémission

MERCI