

Atteinte artérielle au cours d'une polychondrite atrophiante

Nawal Sahel¹, Ilyas El Kassimi^{2*}, Oumama Jamal³, Adil Rkiouak⁴, Salah-Eddine Hammi⁵, Youssef Sekkach⁶

^{1,2,3} MD, Department of Internal Medicine, Mohammed V Military Teaching Hospital, Mohammed V University, Souissi, Rabat, Morocco

^{4,5,6} PhD, Department of Internal Medicine, Mohammed V Military Teaching Hospital, Mohammed V University, Souissi, Rabat, Morocco

Abstract

Relapsing Polychondritis (RP) is a rare autoimmune disease characterized by inflammatory involvement of cartilage tissue and systemic disorder. Cardiovascular complications are rare, but are the second leading cause of death after airway chondritis. We report the case of bilateral carotid thrombosis during RP in a 65-year-old woman. The diagnosis of RP was established on the basis of Michet *et al.* criteria. Cervico-cerebral CT angiography showed a thrombosis of the left and the right internal carotid arteries. Arterial lesions during RP are rare and often asymptomatic. The mechanism is certainly inflammatory once atheromatous causes and coagulation abnormalities are ruled out. Morphological screening for vascular involvement should be systematic once the diagnosis of RP is established.

Keywords: relapsing polychondritis, arterial involvement

Introduction

La polychondrite chronique atrophiante (PCA) est une maladie auto-immune rare caractérisée par une atteinte inflammatoire du tissu cartilagineux et des manifestations systémiques.

Les complications cardiovasculaires sont rares, mais représentent la deuxième cause de mortalité, après les chondrites du tractus respiratoire.

Nous rapportons le cas d'une thrombose carotidienne bilatérale au cours d'une PCA.

Observation

M. S. âgée de 65 ans, sans antécédents médicaux particuliers ni de facteurs de risque cardiovasculaire. Admise pour une

hypoacousie bilatérale avec une sclérite droite récidivante évoluant depuis deux ans.

L'examen physique trouvait une patiente cachectique avec à l'inspection on notait un aspect atrophique et flasque du pavillon des deux oreilles (figure 1) et une déformation nasale en pied de marmite (figure 2).

L'examen ORL trouvait un syndrome cochléo-vestibulaire avec une surdité de perception. L'examen ophtalmologique objectivait une sclérite (figure 3) sans signe d'uvéïte ou de vascularite rétinienne.

L'examen cardiovasculaire était normal, notamment pas de souffle valvulaire ou à l'auscultation des gros vaisseaux.

L'examen neurologique a objectivé un syndrome cérébelleux.

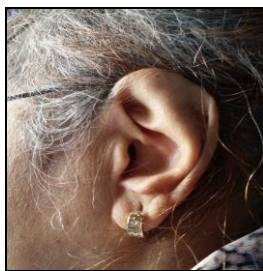


Fig 1: Aspect séquellaire d'épisodes de chondrite de l'oreille avec un aspect flasque et déformé du cartilage auriculaire

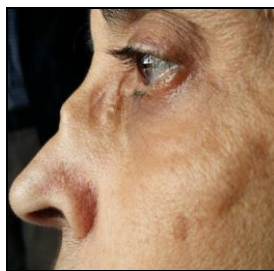


Fig 2: Ensellure nasale par affaissement de la cloison cartilagineuse du nez, aspect en pied de marmite.



Fig 3: Sclérite de l'œil droit: Aspect inflammé de la sclère avec une rougeur profonde tirant sur le bleu.

Sur le plan biologique, on notait un syndrome inflammatoire modéré.

Les sérologies virales (HVB, HVC, HIV) et syphilitique ainsi que la recherche d'une tuberculose par le quantiferon étaient négatives. Un bilan immunologique incluant les anticorps antinucléaires, les ANCA, et les anticorps antiphospholipides était négatif. Le bilan lipidique et thyroïdien ainsi que le reste du bilan biologique réalisé étaient normaux.

Sur le plan morphologique le scanner thoraco-abdomino-pelvien était sans particularité.

Ainsi, après avoir éliminé une cause infectieuse, néoplasique, granulomateuse, et une vascularite, le diagnostic retenu était celui d'une PCA selon les critères de classification de Michet *et al.*

Un angioscanner cérébral demandé dans le cadre du bilan lésionnel de la maladie découvrait fortuitement une thrombose

des deux carotides internes gauche et droite (fig 4). Par ailleurs le reste du bilan ne retrouve aucune autre atteinte vasculaire notamment valvulaire ou anévrysmale.

Sur le plan thérapeutique la patiente a été mise sous corticothérapie générale associée à un immunosuppresseur type Endoxan en bolus mensuel avec une bonne évolution clinique.



Fig 4: Angioscanner cérébral avec image de reconstruction montrant une thrombose des deux artères carotides internes avec absence d'opacification en distalité.

Discussion

La 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 [1-2-3]. D'autres structures riches en protéoglycanes sont également touchées : les yeux, le cœur, les vaisseaux, l'oreille interne, la peau et les reins [4], permettant de la classer au sein des maladies systémiques.

Les complications cardiovasculaires sont observées chez 24 à 52% des malades selon les séries, au cours de l'évolution de la maladie [5].

Elles représentent la deuxième cause de mortalité, après les chondrites du tractus respiratoire; et elles surviennent généralement tardivement, en moyenne 6 ans après le diagnostic de PCA [6].

Les valvulopathies et les anévrysmes aortiques sont les deux complications les plus classiques, mais il existe également des troubles du rythme et de la conduction, des myocardites et péricardites, des infarctus du myocarde, des thromboses artérielles et veineuses et des vascularites.

L'atteinte extra-aortique est de siège très varié, et elle est moins fréquente que les localisations aortiques [6].

Le développement de ces complications peut être insidieux, comme elles peuvent être sous diagnostiquées en raison du manque de spécificité de leurs signes cliniques, donc une évaluation échocardiographique régulière et une surveillance radiologique rapprochée s'avèrent nécessaire afin de détecter le plus précocement possible ces lésions. L'angio-IRM semble permettre de détecter des signes précoces d'atteinte vasculaire [7].

Comme le cas de notre observation où le bilan lésionnel de la PCA réalisé en absence de symptômes orientateurs afin de dépister une atteinte cardiovasculaire infraclinique, avait objectivé une atteinte extra-aortique à savoir une thrombose artérielle des deux carotides internes.

Le mécanisme physiopathologique est mal connu. L'hypothèse actuelle est celle d'une réaction auto-immune dirigée contre certains antigènes du cartilage, également exprimés par d'autres tissus habituellement touchés par le processus inflammatoire au cours de la PCA (les yeux, les parois vasculaires.) [8].

D'autre hypothèse suggère qu'en absence en particulier d'antiphospholipides, avec la présence d'un facteur de risque cardiovasculaire, la PCA pourrait favoriser, le développement d'une athérosclérose précoce [9].

Pour le traitement de la PCA et particulièrement de l'atteinte cardiovasculaire, il ne repose pas sur des essais contrôlés. Il est adapté, de façon individuelle et empirique, en fonction de l'activité et de la sévérité de la forme clinique [1-2].

Conclusion

L'atteinte artérielle au cours de la PCA est rare et souvent asymptomatique. Le mécanisme est certainement auto-immun, une fois les causes athéromateuses et les anomalies de la coagulation éliminées.

Le pronostic fonctionnel et vital est souvent engagé justifiant un dépistage systématique par un angioscanner, avec une surveillance régulière et un strict contrôle des facteurs de risque cardiovasculaire, une fois le diagnostic de la PCA établi.

Références

1. Xavier Puéchal, Benjamin Terrier, Luc Mouthon, Nathalie Costedoat-Chalumeau, Loïc Guillevina, Claire Le Jeune. Mise au point polychondrite chronique atrophique. *Revue du rhumatisme* 2014.01.001.
2. Mathew SD, Battafarano DF, Morris MJ. Relapsing polychondritis in the department of defense population and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 2012; 42:70-83.
3. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, *et al.* Relapsing polychondritis prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1976; 55:193-215.
4. Monsel G, Maubec E, Picard-Dahan C, Brocheriou I, Mc Henry Feugeas, E. Kieffer, C. Francès, B. Crickx. Multiple aortic aneurysms in chronic atrophic polychondritis *Ann Dermatol Venereol* 2007; 134:552-4.
5. Del Rosso A, Petix NR, Pratesi M, Bini A. Cardiovascular involvement in relapsing polychondritis. *Semin Arthritis Rheum*, 1997; 26:840-4.
6. Mainguène C, Bouhour JB, de Lajarte AY, Dupon H. Les complications cardiovasculaires de la polychondrite atrophique. *Ann Cardiol Angeiol* 1991; 40:97-102.
7. Walker UA, Weiner SM, Vaith P, Uhl M, Peter HH. Aortitis in relapsing polychondritis. *Br J Rheumatol* 1998; 37:1359-61.
8. Akasbi N, Abourazzak F, Harzy T. Polychondrite chronique atrophique: états des lieux. *Rev Mar Rhum* 2015; 33:14-9.
9. JG Velut, E Heron, P Cohen, C Saliou, J Emmerich, P Btuneva, JN Fiessinger. Macroangiopathie sévère chez une jeune femme atteinte de polychondrite chronique atrophique. *Poster 29; Rev Méd. Interne*, 1998; 19 Suppl 3.