

La pseudo polyarthrite rhizomélique

Journée de formation médicale continue
Jeudi 29 janvier 2015

Béatrice Bouvard

Conflits d'intérêts de l'orateur en rapport avec le thème de la conférence

AUCUN

La PPR qu'est ce que c'est ?

UN SYNDROME CLINIQUE

et

UNE MALADIE

Le syndrome PPR

Chez un sujet de > 50 ans

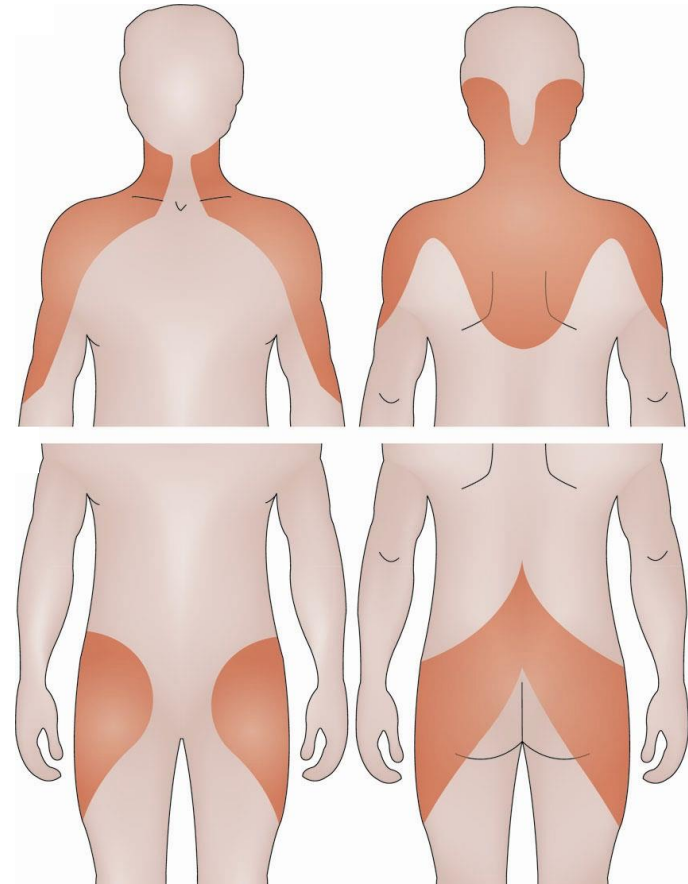
Association

- arthromyalgies inflammatoires des ceintures scapulaires et/ou pelviennes bilatérales

- enraidissement matinal prolongé > 45 minutes

- syndrome inflammatoire biologique

Évoluant depuis plusieurs semaines



Le syndrome PPR



PPR maladie

3 urgences

maladie de Horton

cancer

infection (endocardite)

autres diagnostics

RIC : PR

rhumatismes microcristallins (CCA)

maladies musculaires

endocrinopathies

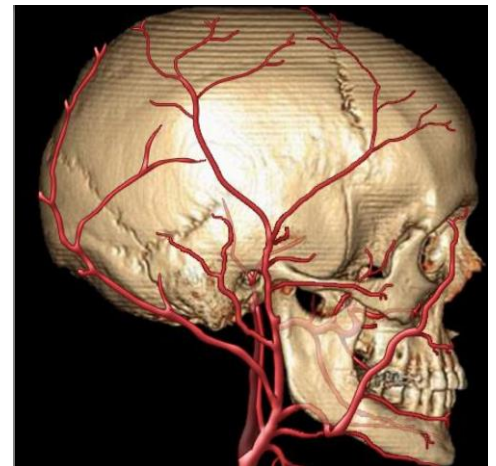
maladie neurologique (parkinson)

Absence de marqueur diagnostique spécifique

Signes cliniques à rechercher

Maladie de Horton

- **diplopie, brouillard visuel, amaurose transitoire (signes d'alerte ++++)**
- céphalées superficielles, hypersensibilité du cuir chevelu, claudication mâchoires, induration artères temporales (+/- douloureuses)
- fièvre, AEG
 - Prendre la température
 - Peser le patient



Signes cliniques à rechercher

Tumeur

- cancer solide avec métastases osseuses
- cancer du poumon avec Pancoast Tobias
- hémopathie (myélome)

AEG

asymétrie des atteintes

âge < 60 ans



Signes cliniques à rechercher

Infection

rare qu'une infection se révèle par une PPR
mais toujours y penser car urgence diagnostique
et thérapeutique et risque d'aggravation si mise
sous corticoïdes



hyperthermie, souffle cardiaque

Signes cliniques à rechercher

Polyarthrite rhumatoïde (PR à début rhizomélique)

- rechercher arthrites périphériques
- rechercher antécédents d'arthrites périphériques
- biologie : présence d'anticorps (FR, ACPA)
- radiographies : atteinte structurale



Cofer

COFER

www.iecofer.org

Signes cliniques à rechercher

Rhumatisme à dépôts de pyrophosphate de calcium =
Chondrocalcinose

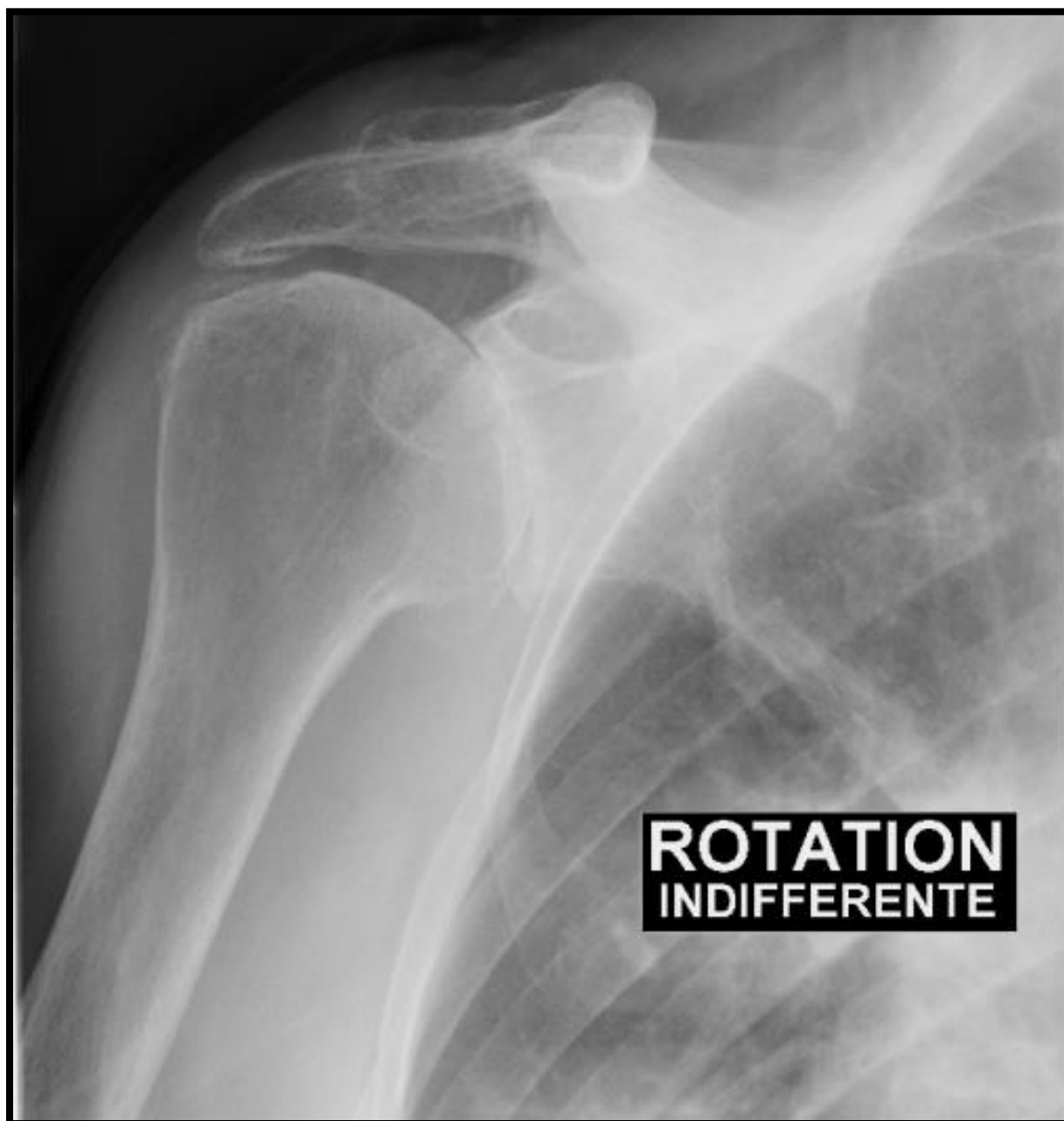
Très fréquent chez le sujet âgé

Tableau clinique aigu avec syndrome inflammatoire franc

- épaules
- hanches
- rachis cervical : syndrome de la dent couronnée

Interroger le patient sur ses antécédents articulaires :
souvent épisode d'arthrite de genou ou de poignet par le
passé

Rx : chondrocalcinose



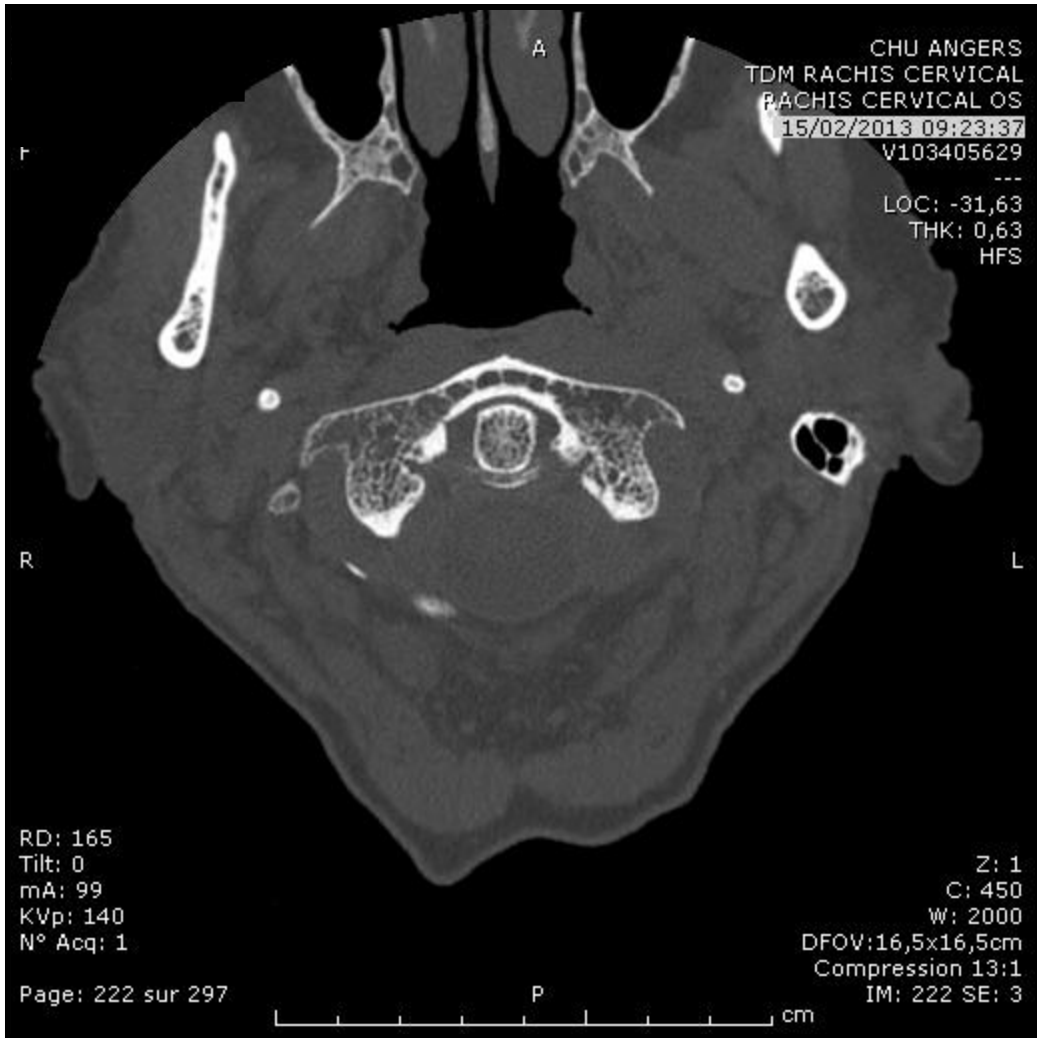
**ROTATION
INDIFFERENTE**





Cofer

www.lecofer.org



Bilan biologique minimum

- CRP
- Hémogramme
- Bilan hépatique, créatininémie, calcémie, phosphatémie, électrophorèse des protéines
- Hémocultures, BU
- Facteurs rhumatoïdes, ACPA, Ac anti-nucléaires
- CPK, TSH

Dans une PPR maladie seuls les marqueurs de l'inflammation sont anormaux

Bilan radiologique minimum

- Radiographie thoracique de face
- Radiographie des 2 épaules
- Radiographie du bassin

Dans une PPR maladie le bilan Rx est « normal »

Signaux d'alerte au diagnostic

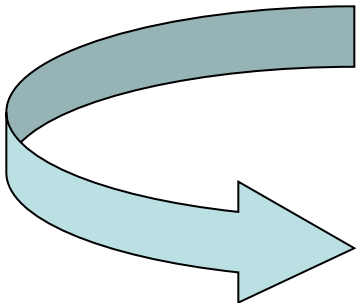
- **troubles visuels**
- céphalées
- manifestations systémiques prédominantes
- âge < 60 ans
- absence d'atteintes des épaules
- arthrites périphériques
- CRP très élevée, anticorps +, autres anomalies bio
- Rx anormales

Demander avis spécialisé

si

- 1) PPR syndrome sans signal d'alarme
- 2) Biologie normale hormis inflammation
- 3) Rx normales

C' est peut-être une PPR maladie



Débuter corticothérapie

La maladie PPR

Répond très bien à la corticothérapie
Débutée à **15-20 mg par jour**

Avec un sevrage possible en 12 à 16 mois

Exemple de décroissance

15 mg par jour 3 semaines
puis 12,5 mg par jour 3 semaines
puis 10 mg par jour 3 semaines
puis diminuer de 1 mg par mois

Problèmes au cours de la corticothérapie

1) le patient n' a pas répondu complètement (clinique et biologie) après 2 semaines

Ne pas augmenter les corticoïdes
(sinon on n' y comprendra plus rien)

Demander avis spécialisé

Problèmes au cours de la corticothérapie

2) le patient a bien répondu initialement à la corticothérapie mais a de nouveau des douleurs à la décroissance

Douleurs de PPR ?

- se reposer la question du diagnostic
- éventuellement remonter les corticoïdes au pallier supérieur

Douleurs de sevrage en corticoïdes ?

- douleurs plus diffuses
- ne doivent pas faire remonter les corticoïdes (mettre HOC si besoin quand Gcs < 5mg/j)

Problèmes au cours de la corticothérapie

3) Sevrage en corticoïdes impossible

Douleurs de PPR ?

- se reposer la question du diagnostic
- éventuellement remonter les corticoïdes au pallier supérieur

Douleurs de sevrage en corticoïdes ?

- douleurs plus diffuses
- ne doivent pas faire remonter les corticoïdes (mettre HOC si besoin quand $Gcs < 5mg/j$)

Signaux alerte pendant le traitement

- Réponse incomplète à la corticothérapie à 2 semaines
- Cortico dépendance avec impossibilité de diminuer les corticoïdes
- Rechutes multiples : il peut exister 1 à 2 rechutes dans la PPR maladie avec nécessité de remonter au pallier supérieur en corticoïdes
- Sevrage impossible à 24 mois

Demander avis spécialisé

Problèmes au cours de la corticothérapie

Effets secondaires de la corticothérapie

Ostéoporose

Bilan indispensable car corticothérapie prolongée

- mesure de densité osseuse**
- radiographies du rachis dorsal et lombaire**
- biologie**

**Si corticothérapie prévue pour plus de 3 mois
ou reçue depuis au moins 3 mois**

Mesures générales:
dose minimale efficace de GC, supplémentation calcique si apports calciques
insuffisants et apports de vitamine si taux bas

**Femmes ménopausées
et hommes ≥ 50 ans**

**Femmes non ménopausées
et hommes < 50 ans**

- Equivalent prednisone $\geq 7,5$ mg/j
- Ou ATCD de fracture de faible traumatisme
- Ou âge ≥ 70 ans
- Ou T score $\leq -2,5$ à un des 2 sites

- Equivalent prednisone $< 7,5$ mg/j
- Et pas d'ATCD de fracture de faible traumatisme
- Et âge < 70 ans
- Et T score $> -2,5$ aux 2 sites

Calcul du FRAX ajusté (\pm avis d'un
spécialiste en pathologie osseuse)

Au dessus du seuil
d'intervention

Sous le seuil
d'intervention

**Traitement antiostéoporotique
(Bisphosphonates ou téraparatide)**

**Pas
de traitement antiostéoporotique**

Réévaluation à 2 ans par DXA
puis adaptation selon l'évolution

- Traitement non systématique
- Evaluation individuelle du risque
- Traitement antiostéoporotique (bisphosphonates/téraparatide) si fracture de faible traumatisme

Démarche diagnostique

- Rechercher les critères positifs de PPR
- Rechercher l'absence de critères d'exclusion
- Corticothérapie modérée avec décroissance codifiée
- Évaluer la réponse
- Confirmer le diagnostic grâce au suivi en long cours et au sevrage

La PPR est une maladie bénigne, très cortico sensible, qui doit guérir complètement avec une corticothérapie faible arrêtée en 12 à 16 mois avec parfois une à deux rechutes

Le diagnostic de PPR n'est pas un diagnostic réalisé rapidement, mais est confirmé au fur et à mesure

Le diagnostic est finalement définitivement retenu une fois le patient sevré de sa corticothérapie

La pseudo ne

rhin

me

Merci de votre attention

Formation médicale continue

Jeudi 29 janvier 2015

Béatrice Bouvard