

ED 2 - Rhumatologie - PR, PPR, Horton

Cas 1 : PR

Une femme de 38 ans, secrétaire, vient consulter devant la survenue depuis 7 semaines de douleurs des mains et des genoux. Elle présente comme principal antécédent une thyroïdite de Hashimoto. Les douleurs sont permanentes avec une prédominance matinale et la réveillent la nuit. Elles sont associées à des gonflements articulaires et à un enraidissement des mains le matin pendant une heure. La patiente décrit également des fourmillements de la paume de la main droite touchant les 1ers doigts.

Clinique

- signe de Tinel
 - Signe de Phalen
- Ténosynovite car gonflement

Hyp

- **rhumatisme inflammatoire chronique** : PR, SPA, connectivites, rhumatisme microcristallin pluriarticulaire
PR => respect des IDP, peu de signes extra-articulaires
SPA => rachialgies, horaires inflammatoire, sensibilité aux AINS, talalgie (atteinte enthèses), fessalgies à bascules
connectivites (lupus) => syndrome sec, sd de Raynaud, rash malaire, photosensibilité, lésions buccales, alopecie
rhumatisme microcristalline => goutte (IR, sd métabolique), chondrocalcinose (femmes âgées), à apatite
- **rhumatisme infectieux** (ici symptômes < 7 semaines donc toujours évoquer l'infectieux) => hépatite B, C B19, VIH, Lyme, gonocoque
- **endocardite** possible devant l'atteinte poly articulaire mais peu possible => rechercher souffle ou malformation cardiaque

Votre examen clinique retrouve des gonflements des poignets, des articulations métacarpophalangiennes 2, 3 droites et 2 gauche et interphalangiennes proximales 3 droite et gauche, sans atteinte des interphalangiennes distales. Il n'existe pas de signe extra-articulaire à l'interrogatoire.

Pathologie

PR : car > 4 articulations touchées, bilatéral et symétrique, pas de signes extra-articulaires, terrain auto immun (MAI car thyroïdite de Hashimoto)

EC

- rechercher sd infla : VS, CRP, NFS
- anti CCP ou ACPA, FR
- radio mains face et avant pied face et 3/4
- **éliminer autre diagnostic** : anticorps anti FAN, AND, ECT, C3, C4, RT (pré-thérapeutique et éliminer sd interstitiel, BU (protéinurie), bilan pré-thérapeutique

Physiopathologie

- Pannus synovial responsable de gonflement et érosions osseuses
- bilatéral et symétriques (mains et poignets ++), puis pieds, C1-C2
- synovite

Les résultats montrent une CRP à 25 mg/L, un facteur rhumatoïde positif à 35 U/L (seuil à 15 UI/L). Le reste de votre bilan est normal.

On peut établir le diagnostic de PR car

- ténosynovite + érosion
- au moins 6 points sur tableau (beaucoup d'articulations gonflés, chronicité, anticorps..)
- ici : 7 points

Autres pathologies qui augmentent le FR

- autres MAI et rhumatisme inflammatoire (sjorgen, lupus, SPA)
- infection chroniques : (endocardite bactérienne, BK)
- hépatopathies
- hémopathies

Traitement

- **MTX** en 1^e intention => bilan hépatique, rénal et sérologies VIH VHB VHC, BHCG car CI chez femme enceinte
- corticoïdes
- **risque si pas de traitement** : déformations osseuses, érosions, risque cardiovasculaire (inflammation chronique), fenêtre d'opportunité

Mesures associées à MTX

- **surveillance tolérance** : hépatique, pulmonaire, NFS (car peut donner cytopénies), digestif (nausées) on peut alors passer en SC, pulmonaire (dyspnée), HTA avec le léflunomide
- **1 fois/semaine**
- **acide folique** 48h après la prise de MTX
- contraception efficace toute la durée du traitement et en parler si désir de grossesse
- calendrier vaccinal à jour + grippe et pneumocoque
- **efficacité traitement** : syndrome inflammatoire, DAS28, radios à 6 mois puis 1 ans (puis tous les 3 à 5 ans), horaire inflammatoire (RN, DM)
- consultation tous les 1 à 3 mois pour adapter posologie MTX

DAS28 : articulations gonflées et douloureuses (épaules, coude, poignets, MCP, genoux), VS, CRP
Objectif < 3,2 pour faible niveau d'activité et < 2,6 pour rémission

Cas 2 : PR

Vous remplacez en médecine générale et rencontrez pour la première fois une patiente de 55 ans atteinte d'une polyarthrite rhumatoïde (PR). Ce diagnostic a été porté il y a 5 ans par son médecin traitant devant une polyarthrite bilatérale et symétrique touchant les mains associée à une positivité du facteur rhumatoïde et des anticorps anti-CCP. Elle suit depuis 5 ans une corticothérapie initialement à 40 mg par jour et actuellement à 10 mg/jour associée à la prise de Plaquenil (hydroxychloroquine) 2 cp par jour. Elle est inquiète car alors qu'elle ne présentait pas d'autre antécédent, on vient de lui découvrir un diabète et s'interroge sur la possibilité de changer son traitement pour la PR.

PEC

- traitement de fond insuffisance et corticoïdes à forte dose

Complications corticothérapie au long cours

- IS
- dyslipidémie
- diabète induit
- ostéoporose
- infections
- décompensations psy
- HTA
- obésité faciotronculaire (cushing)
- myopathie des ceintures (pelviennes, épaules)
- ostéoporose, ostéonécrose aseptique
- fragilité cutanée
- OPH

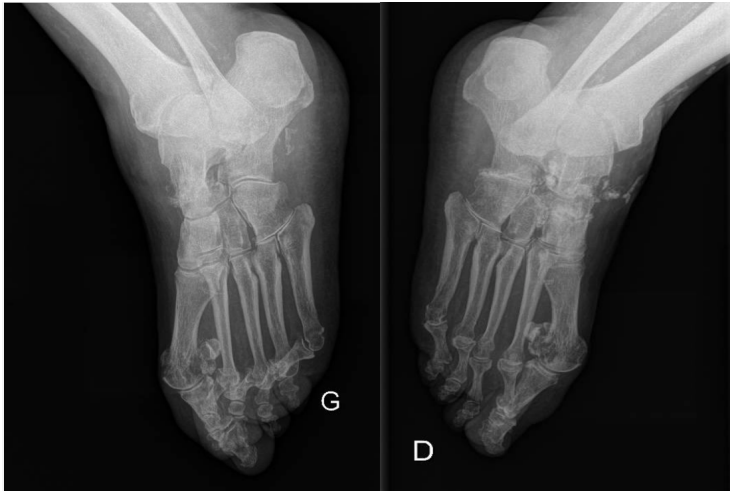
Corticothérapie

- 10/j au maximum
- régime sans sel
- hyperprotidique pour éviter l'amyotrophie des ceintures
- pauvre en sucre pour le diabète
- supplémentation **vit D et riche en calcium**
- **biphosphonates** si > 70 ans ou dose prednisone > 7,5 mg pendant > 3 mois
- mise à jour vaccinale
- autres FDRCV : arrêt tabac, surveiller glycémie et bilan lipidique

EC pour évaluer l'atteinte structurale

- radio mains et poignet face, avant pied face et 3/4 : à la recherche d'**érosions** et **pincements**





- érosions 5e tête métatarsienne +++
- luxations en coup de vent
- si on ne voit pas l'interligne et qu'on a l'impression que les os sont soudés (MCP) c'est qu'il existe une subluxation
- carpité** (os carpe fusionnés) : n'a quasiment plus de flexion/extension du poignet

Erosions à 5 ans d'évolution

- est évitable si tt adapté

*Vous modifiez le traitement de la patiente en introduisant un traitement par **Méthotrexate** augmenté rapidement à **20 mg/semaine** (poids 68 kg) et débutez ultérieurement la décroissance de la corticothérapie jusqu'à 5 mg/j. L'évolution est favorable à 3 mois avec un DAS28 à 3.2. Lorsque vous la revoyez à 6 mois, la patiente présente une **poussée** qui dure depuis 3 semaines avec un DAS28 à 5.6 lors de la consultation, malgré une augmentation de la corticothérapie à 15 mg/jour effectuée par la patiente.*

Modification thérapeutique

- biothérapie ou inhibiteur de JAK
- permet épargne cortisonique

Bilan pré thérapeutique

- RT
- panoramique dentaire et ORL
- quantiféron, contage tuberculeux
- sérologies VIH VHB VHC
- ATCD de cancers? CI
- ATCD personnel de SEP ou de maladie démyélinisante
- ATCD cardiaque et pneumologique
- EPP
- vérifier suivi gynéco (mammo et frottis)
- MAJ calendrier vaccinal

Facteurs mauvais pronostic

Biothérapies

- anti TNF : 5 molécules différents
- anti IL6
- anti CD20
- anti CTLA4 Ig : Abatacept

Cas 3 : Horton

Mme M, religieuse, 75 ans, vous consulte pour des douleurs des membres inférieurs évoluant depuis 1 mois. Elle a l'habitude de faire sa prière tous les matins mais a de plus en plus de difficultés à se relever, ce qui l'inquiète beaucoup. Les douleurs la réveillent la nuit. Elle décrit des douleurs à la face antérieure des cuisses, à type de brûlure, se sent fatiguée et dit avoir perdu 7kg en 1 mois. Il existe également quelques lombalgies mécaniques anciennes

Elle a pris rendez vous tôt le matin, et s'excuse d'être en retard car elle a eu du mal à venir jusqu'au cabinet en raison des douleurs.

A l'examen la température est à 38°, vous déclenchez des douleurs à la palpation des cuisses, il n'y a pas de gonflement articulaire, la démarche est dandinante et vous notez un signe du tabouret lors du passage de la position accroupie à debout.

Elle a comme seul antécédent une hypercholestérolémie traitée par TAHOR depuis 20 ans.

Hypothèses diagnostiques

- **myopathie** => proximale, secondaire au traitement par statine mais peu probable car traitement depuis 20 ans
- **poly myosite** : douleur inflammatoire, signe du tabouret
- **PPR/Horton** => ceintures, inflammatoire, fébricule, âge, AEG
- **PR du sujet âgé (à début rhyzomyélique)** => synoviales ou arthrites autres articulations
- **syndrome paranéoplasique** (DD de la PPR)
- **endocardite infectieuse** : myalgies inflammatoires, fébricule
- **canal lombaire rétréci arthrosique** avec cruralgie bilatérale
- **ostéomalacie** : âge, sédentarité, peu d'exposition au soleil, démarche dandinante
- **hypothyroïdie** : myalgies, fatigabilité à l'effort, asthénie, mais peu probable car caractère inflammatoire et AEG

Examen clinique

- souffle cardiaque
- artère indurées, céphalées, signe du peigne, hyperesthésie cuir chevelu, claudication de la mâchoire, BAV ou flou visuel (signe gravité)
- trajet radiculaire, déficit moteur ou sensitif, Lasègue, Léri, signes de gravité, abolition ROT
- prise de poids

Sœur Paulette vous apprend qu'elle a par ailleurs du mal à lever les bras, notamment elle n'arrive plus à se coiffer le matin... Elle a aussi eu des céphalées temporales inhabituelles et a une hyperesthésie du cuir chevelu. Le pouls temporal droit est mal perçu. Le reste de l'examen est sans particularité. Il n'y a pas de souffle cardiaque. La VS est à 90 mm à la première heure, la CRP à 50 mg/L, les CPK sont normales ainsi que la calcémie, la phosphorémie, FR, anti-CCP et l'électrophorèse des protéines sériques.

Diagnostic

- Horton => artérite segmentaire et focale
- associé à une PPR

EC

- **biopsie artère temporale** : destruction CML média, épaissement fibreux intima

Traitement

- corticoïdes 0,7 mg/kg/j **prednisone**
- objectif normalisation de la VS rapidement, disparition des douleurs
- **AAP obligatoire si atteinte OPH mais on le fait quand même souvent dans les autres cas aussi**

Suspicion Horton

- atteinte OPH d'emblée => corticothérapie sans confirmer diagnostic, bolus solumédrol
- sinon on essaye de confirmer diagnostic avant
- BAT en 1^{re} intention
- PET scan à la recherche hyperfixation au niveau des ceintures et artères temporales

PPR isolée

- corticothérapie 0,3 mg/kg/j

Le traitement est très efficace d'emblée et vous décidez de voir cette patiente tous les mois. 6 semaines après, alors que tout allait bien, elle vous téléphone, car elle est clouée au lit, à cause d'une vive douleur dorsale survenue brutalement après avoir soulevé un pot de fleurs. Que devez vous suspecter et que faites vous pour le confirmer ?

Fracture vertébrale car corticothérapie importante et effort de soulèvement

=> radiographie rachis dorsal F+P

Prévention

- supplémentation vit D et calcium
- donner à la place **anti IL6 : tocilizumab** à visée d'épargne cortisonique dans la maladie de Horton

Quelles sont les cibles thérapeutiques des médicaments utilisés en 2018 dans la PR?

- lymphocyte B => oui car rituximab
- IL 6
- JAK

Concernant les facteurs favorisant de la PR :

- risque + important chez les apparentés au 1^e degré
- tabac
- mauvais état bucco dentaire
- certains HLA

Pas gluten

Concernant la citrullination :

- Il s'agit d'une modification post-traductionnelle qui transforme une arginine en citrulline, par les peptidyl-arginine deiminases
- La citrullination a un rôle physiologique dans le contrôle de l'activité génique et de la protéolyse
- La citrullination est impliquée dans la physiopathologie de la maladie d'Alzheimer et la SEP.
- Le tabac favorise la citrullination des protéines dans les poumons.
- La citrullination peut être induite par certaines bactéries.

Concernant le pannus synovial :

- Il existe une angiogénèse accrue favorisée par certains facteurs de croissance comme le VEGF.
- Il libère des métalloprotéinases qui détruisent le cartilage puis l'os sous chondral.
- Le pannus synovial se caractérise par une prolifération pseudotumoral des synoviocytes

Le pannus synovial ne contient pas de cellules de l'immunité => FAUX

Il n'y a pas de pannus synovial possible au niveau du rachis => FAUX, en C1-C2