

Item 119 : Maladie de Horton et pseudopolyarthrite rhizomélique (Évaluations)

Date de création du document 2008-2009

CAS CLINIQUE : CAS CLINIQUE N°5

Scénario :

Madame E., soixante-huit ans, se plaint de douleur des deux épaules évoluant depuis trois mois.

L'histoire a débuté après un rhume, en octobre 2006. Au début, elle était un peu raide le matin pour s'habiller. Progressivement, elle a eu des douleurs nocturnes et, actuellement, elle est très gênée à son lever, le matin, au point qu'elle n'arrive pas à lever les deux bras au-delà de 90° jusqu'à 10 h (alors qu'elle se lève vers 8 h). Par ailleurs, depuis un mois, elle a des douleurs des deux fesses.

Elle craint de souffrir d'une ostéoporose, comme sa mère qui a d'ailleurs connu une fracture du col fémoral il y a cinq ans.

Dans ses antécédents personnels, vous notez :

- une appendicectomie ;
- une arthrite du genou droit, inexplicquée, il y a un an ;
- une primo-infection tuberculeuse à douze ans ;
- un ulcère duodénal à cinquante-cinq ans ;
- un asthme depuis l'âge de dix-huit ans, traité lors des crises, par salbutamol.

Elle est ménopausée depuis l'âge de quarante-quatre ans.

À l'examen clinique, vous notez :

- température : 37 °C ;
- poids : 48 kg ;
- taille : 1,70 m ;
- l'examen des épaules, à 17 h, ne trouve qu'une gêne en fin d'élévation. Les manœuvres sous-acromiales sont normales ;
- l'examen général est normal.

Elle a eu des examens biologiques :

- vitesse de sédimentation : 45 mm à la première heure ;
- protéine C réactive : 23 mg/l (N < 6) ;
- numération-formule sanguine : normale ;
- électrophorèse des protéines : normale.

Elle a fait des radiographies d'épaules, qu'elle vous apporte (cliché ci-dessous), et des radiographies du rachis thoracolombaires (normales).





QUESTION 1/5 :

Quels sont les principaux diagnostics que vous évoquez ? Lequel est le plus vraisemblable ?

Réponse attendue :

Devant un rhumatisme inflammatoire proximal du sujet âgé, on évoque :

- pseudopolyarthrite rhizomélique ;
- rhumatismes microcristallin (rhumatismes à hydroxyapatite et chondrocalcinose) ;
- polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélique ;
- polymyosite ;
- spondylarthropathie ;
- pseudopolyarthrite rhizomélique paranéoplasique.

Le plus vraisemblable est plutôt le diagnostic de pseudopolyarthrite rhizomélique mais il y a des atypies, notamment l'antécédent d'arthrite du genou et les calcifications d'hydroxyapatite sur les radiographies d'épaules.

QUESTION 2/5 :

Quelles manifestations cliniques recherchez-vous pour étayer votre diagnostic ?

Réponse attendue :

- Le plus important est d'éliminer les signes de maladie de Horton associée (céphalées, pouls temporaux abolis, artères temporales indurées, signe du peigne, claudication de la mâchoire).
- Synovites périphériques et nodules rhumatoïdes.
- Douleur et faiblesse musculaire.
- Sacro-iliite, raideur rachidienne.
- Néoplasie (adénopathies, examen général).

QUESTION 3/5 :

Pensez-vous qu'une ostéoporose peut effectivement être responsable de ses troubles ?

Réponse attendue :

Non, l'ostéoporose est indolore en l'absence de fracture ou de trouble statique rachidien lié aux fractures.

QUESTION 4/5 :

Elle souhaite avoir une ostéodensitométrie. Pensez-vous que cet examen soit justifié ? Expliquez votre raisonnement.

Réponse attendue :

Oui, car elle a des facteurs de risque d'ostéoporose (ménopausée à quarante-quatre ans, antécédent familial, faible poids et, plus encore, si on décide de débiter une corticothérapie à plus de 7,5 mg/j). Il est particulièrement important de vérifier qu'elle n'a pas eu de fracture auparavant.

Pour mémoire, chez la femme ménopausée, les indications sont :

- antécédent de fracture ;
- pathologie ou traitement qui favorise l'ostéoporose (corticothérapie en cours > 7,5 mg/j ou antécédent de corticothérapie > 7,5 mg/j pendant plus de trois mois, hyperthyroïdie, hyperparathyroïdie, hypercorticisme, hypogonadisme, ostéogénèse imparfaite) ;
- ménopause avant quarante ans ;
- IMC < 19 kg/m² ;
- antécédents de fracture avant cinquante ans ;
- antécédents de fracture du col chez un parent (1er degré).

QUESTION 5/5 :

Faites-vous des examens complémentaires ? Si oui, lesquels ?

Réponse attendue :

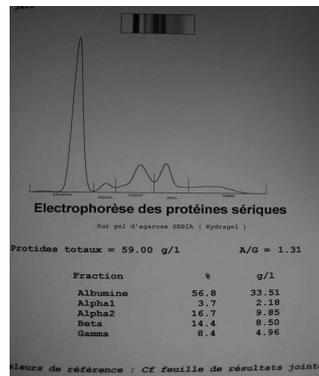
Examens complémentaires : oui.

- Pour le rhumatisme :- radiographies des genoux, du bassin, des mains et des poignets, avant-pieds de face, poumons ; - CPK ; - facteurs rhumatoïdes, anti-CCP, facteurs antinucléaires.
- Pour l'ostéoporose :- bilan phosphocalcique sanguin et urinaire ; - créatinine ; - électrophorèse des protéines, TSH ; - autres examens en fonction des signes cliniques.

CAS CLINIQUE : CAS CLINIQUE N°6

Scénario :

Madame F., âgée de soixante-quinze ans, consulte pour une altération de l'état général. Dans ses antécédents, on retrouve une hypertension artérielle traitée par Diltiazem et une appendicectomie. Sa fille la soupçonne de débuter une maladie d'Alzheimer car elle ne supporte plus d'aller chez le coiffeur et préfère ne plus faire de coloration ni même se peigner. Elle refuse de manger car elle dit que cela la fatigue. Elle se plaint de douleurs des deux épaules et des deux cuisses et ne veut plus s'habiller le matin. Elle a perdu 10 kg en six mois. Lorsque vous la voyez en consultation cet après midi, l'examen est en revanche extrêmement pauvre. Tout au plus notez-vous qu'elle a des douleurs en fin de mouvement des deux épaules et une limitation des hanches en rotation interne (10°) avec quelques craquements. Biologie : hémoglobine : 10,9 g/dl ; VGM : 88 μm^3 ; plaquettes : 500 000/mm³ ; leucocytes : 8 500/mm³, avec une formule normale ; créatinine : 90 $\mu\text{mol/l}$; VS : 34 mm à la première heure ; ASAT : 24 ; ALAT : 32 ; phosphatases alcalines 234 UI (N = 40-140 UI) ; électrophorèse : cliché ci-dessous. Vous faites des radiographies des épaules et du bassin (clichés ci-dessous).





QUESTION 1/5 :

Comment interprétez-vous les radiographies ?

Réponse attendue :

- Radiographies d'épaules normales hormis une condensation trochantérienne témoignant d'une souffrance sous-acromiale.
 - Absence de signes de rupture de coiffe.
 - Absence de calcifications.
- Soit : normales pour l'âge.

QUESTION 2/5 :

Comment interprétez-vous les examens biologiques ?

Réponse attendue :

- VS élevée et probable syndrome inflammatoire (l'anémie seule ne peut expliquer cette élévation).
- Cholestase anictérique sans cytolyse.
- Absence de pic à l'électrophorèse.

QUESTION 3/5 :

Quelle pathologie évoquez-vous en priorité ? Quels arguments cliniques vous orientent vers une telle pathologie ?

Réponse attendue :

Maladie de Horton avec pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR).

Arguments :

- Horton : probable claudication de mâchoires, signe du peigne, céphalées ;
- PPR : douleur inflammatoire des ceintures.

QUESTION 4/5 :

Faites-vous d'autres examens complémentaires ?

Réponse attendue :

- Biopsie d'artère temporale.
- CRP et/ou fibrine pour confirmer qu'une protéine de l'inflammation est augmentée.
- échographie abdominale : à discuter.

QUESTION 5/5 :

Vous revoyez un an plus tard la patiente qui se plaint de la récurrence des douleurs inguinales, alors que celles-ci avaient complètement disparu. Vous demandez une nouvelle radiographie du bassin (cliché ci-dessous).

Quel diagnostic retenez-vous ? Mettez vous en doute le diagnostic initial ? Quels facteurs de risque pour expliquer cette anomalie retenez-vous ?



Réponse attendue :

Il s'agit d'une ostéonécrose bilatérale de hanche. Ceci ne remet pas en doute le diagnostic et s'explique probablement par la corticothérapie. On recherche néanmoins d'autres facteurs de risque, notamment alcool, troubles lipidiques...

CAS CLINIQUE : CAS CLINIQUE N°11

Scénario :

Madame K., soixante-treize ans, se présente pour une douleur des deux épaules évoluant depuis quinze jours. Elle est réveillée la nuit au moins trois fois. Elle n'arrive pas à lever les bras en l'air. Elle est très gênée pour s'habiller le matin et moins le soir pour se déshabiller. Elle a quelques maux de tête depuis, mais elle les explique par des troubles du sommeil liés à la douleur.

Dans ses antécédents, vous notez une arthrite du genou droit il y a un an – elle vous apporte une radiographie de cette époque –, une hypertension artérielle traitée par Nifédipine, une appendicectomie.

Lorsque vous la voyez à 16 h, l'examen articulaire est normal si ce n'est une vague douleur quand elle lève les bras au-delà de 100°. L'examen général est normal.

QUESTION 1/5 :

Quel examen clinique faites-vous pour examiner les épaules ? Quelle conclusion en tirez-vous selon le résultat ?

Réponse attendue :

Limitation passive, active, contre résistance (muscles de la coiffe : test de Jobe pour le sus-épineux, Patte pour le sous-épineux, Gerber pour le sous-scapulaire, et *palm-up test* pour le long biceps) et recherche de conflit sous-acromial (manœuvres de Neer, Yocum et Hawkins).

En cas de limitation active et passive : arthrite vraisemblable.

QUESTION 2/5 :

Quel diagnostic syndromique vous paraît le plus vraisemblable ?

Réponse attendue :

Arthrite des épaules ou bursite sous-acromiale bilatérale. Arthrite des épaules ou bursite sous-acromiale bilatérale.

QUESTION 3/5 :

Quelles étiologies envisagez-vous en priorité ?

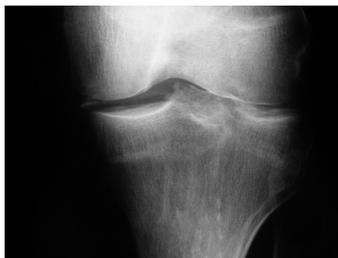
Réponse attendue :

Pseudopolyarthrite rhizomélique.

Mais il faudra éliminer une polyarthrite rhumatoïde débutante, une arthrite microcristalline (chondrocalcinose articulaire), une pseudopolyarthrite rhizomélique paranéoplasique.

QUESTION 4/5 :

Comment interprétez-vous les radiographies (clichés ci-dessous) ? Le résultat peut-il modifier votre choix diagnostique ?



Réponse attendue :

Radiographies de genou et poignet gauche de face : chondrocalcinose (ménisque et ligament triangulaire du carpe).

Une atteinte des épaules dans ce cadre est possible.

Il faut rechercher une hyperparathyroïdie et une hémochromatose.

QUESTION 5/5 :

Finalement, après des examens complémentaires, vous concluez que la pathologie actuelle justifie un traitement par corticoïdes à raison de 20 mg/j de prednisone. Pensez-vous qu'il soit indiqué de réaliser des examens complémentaires, d'établir une surveillance clinique et d'instituer des traitements concomitants ?

Réponse attendue :

Examens complémentaires : oui. Il faut éliminer une hyperparathyroïdie ou une hémochromatose associée à la chondrocalcinose, d'une part, et une ostéoporose qui serait aggravée par la corticothérapie d'autre part.

Il faut :

- doser le calcium et les phosphates dans le sang et les urines, la créatinine, les

phosphatases alcalines, éventuellement la PTH ; demander une électrophorèse des protéines sériques ; - réaliser une surveillance clinique du poids, de la taille, des œdèmes, de la tension artérielle, de l'état psychique, de la peau, de l'état musculaire et des infections ;
- réaliser une surveillance par imagerie avec volontiers une ostéodensitométrie à l'inclusion, des radiographies du rachis en cas de rachialgies ou de perte de taille, et une radiographie de poumon en cas de syndrome inflammatoire inexplicé ;
- demander un bilan biologique comprenant une glycémie, un ionogramme, un bilan hépatique en plus du suivi inflammatoire (VS et CRP) nécessité par la maladie et habituellement recommandé.

Les traitements associés comprennent au moins le régime sans sel de l'ordre de 2 g par jour, une alimentation riche en protides, un régime pauvre en sucre. L'adjonction de calcium, de vitamine D et d'un biphosphonate est systématique dès lors que la corticothérapie dépasse 7,5 mg par jour pendant trois mois. L'apport de potassium est souvent conseillé au-dessus de 15 mg par jour d'équivalent prednisone. La prescription d'un antiagrégant plaquettaire est volontiers discutée.