



Une polychondrite chronique atrophiante amnésiante

G.BARTHELEMY¹, M.VASSALO¹, S.MANNI¹, L.REROLLE¹, J.FOSSEY¹, J.BETTER¹, U.MORACCHINI¹, E.BLANCHOUIN¹

¹ Service de médecine interne, CH Simone Veil, Cannes, France

INTRODUCTION

La polychondrite chronique atrophiante (PCA) est une maladie chronique rare, caractérisée par une atteinte inflammatoire récurrente des cartilages et tissus riches en protéoglycanes, mais aussi extracartilagineuse notamment articulaire, ophtalmologique, cutanée, cardiovasculaire, hématologique, rénale, et neurologique.

Les atteintes neurologiques sont des manifestations rares de la maladie, avec une prévalence estimée entre 3 et 14% selon les séries [1].

Nous rapportons ici le cas d'un patient suivi pour polychondrite chronique atrophiante, ayant présenté une rechute neurologique à type de méningo-encéphalite.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un patient de 72 ans, aux principaux antécédents d'HTA et d'asthme hyperéosinophilique traité par corticoïdes inhalés, suivi pour une PCA diagnostiquée devant des atteintes cartilagineuses à type de chondrites auriculaire et laryngotrachéale, ophtalmologique à type d'épisclérite, et articulaire à type de polyarthrite séronégative non érosive distale des mains. Un traitement de fond par COLCHICINE 1mg/j avait permis une régression complète des symptômes.

Lors d'une consultation de suivi 1 an et demi plus tard, il rapportait l'apparition d'une amnésie antérograde et de troubles de l'humeur avec alternance de pleurs et de rires inadaptés évoluant depuis 2 semaines, associée à une récurrence d'épisclérite bilatérale.

La ponction lombaire mettait en évidence une méningite lymphocytaire avec hyperprotéinorachie, sans hypoglycorachie, avec taux d'IL6 augmenté à 446 pg/mL. L'IRM cérébrale objectivait des plages en hypersignal FLAIR de la substance blanche temporale bilatérale prédominant en interne et un hypersignal nodulaire des centres semi-ovales. L'EEG ne mettait pas en évidence d'anomalie de l'activité cérébrale spontanée, ni après stimulation lumineuse intermittente.

Les bilans immunologique, infectieux et métabolique ne mettaient pas en évidence d'anomalie. Le scanner thoracique n'objectivait pas de récurrence d'atteinte des voies aériennes, et le PET scanner pas d'hyperfixation pathologique. L'historique d'introduction récente des médicaments ne retenait pas leur imputabilité.

Devant ce faisceau d'arguments clinique, biologique du LCR, radiologique, et EEG, le diagnostic de méningo-encéphalite secondaire à la PCA était retenu. Un traitement par bolus de METHYLPREDNISOLONE 1000mg/j pendant 3 jours relayée par une corticothérapie orale à 1mg/kg/j permettaient une régression progressive des symptômes en quelques semaines.

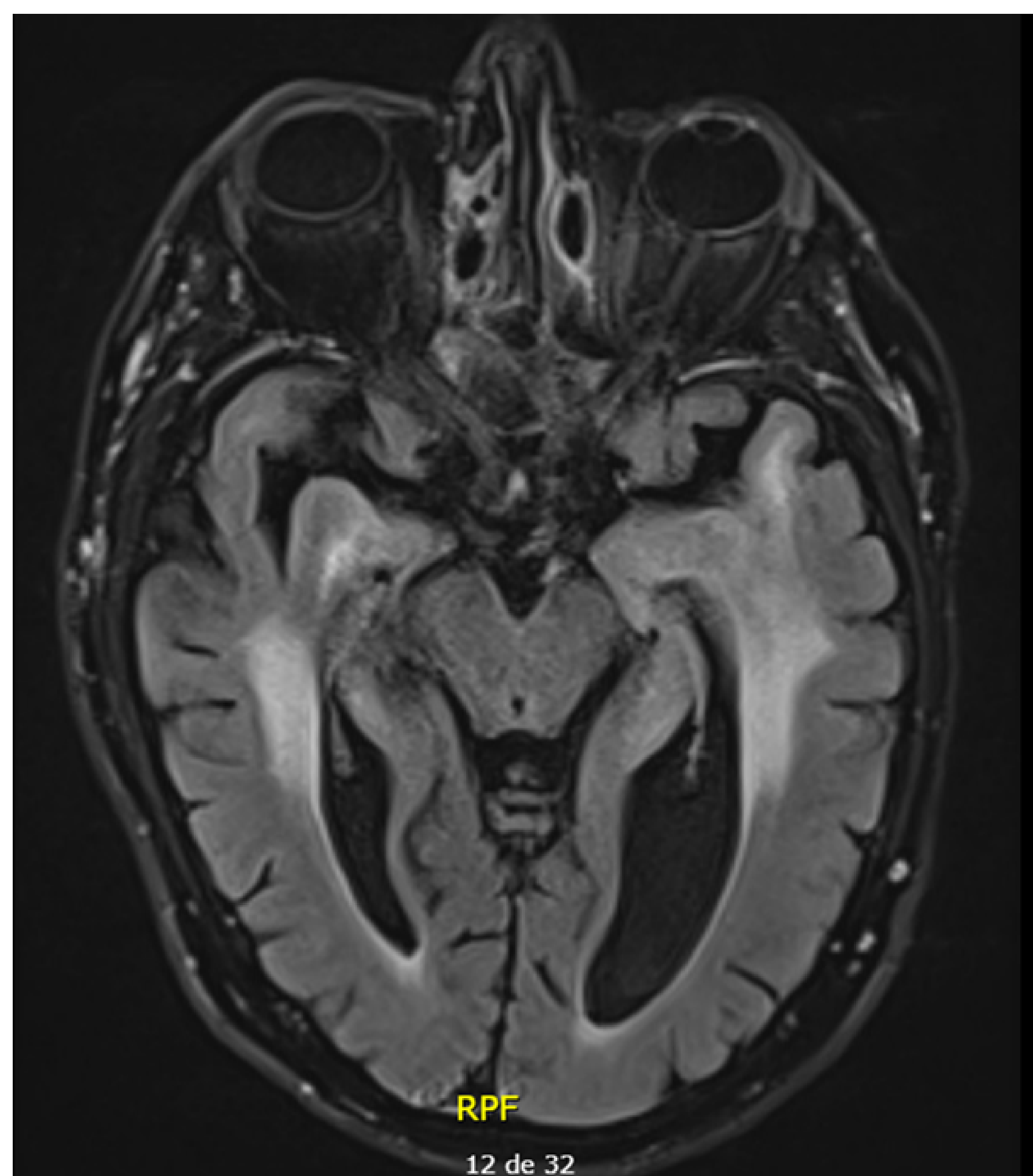


Figure 1 : Hypersignal FLAIR de la substance blanche temporale bilatérale prédominant en interne

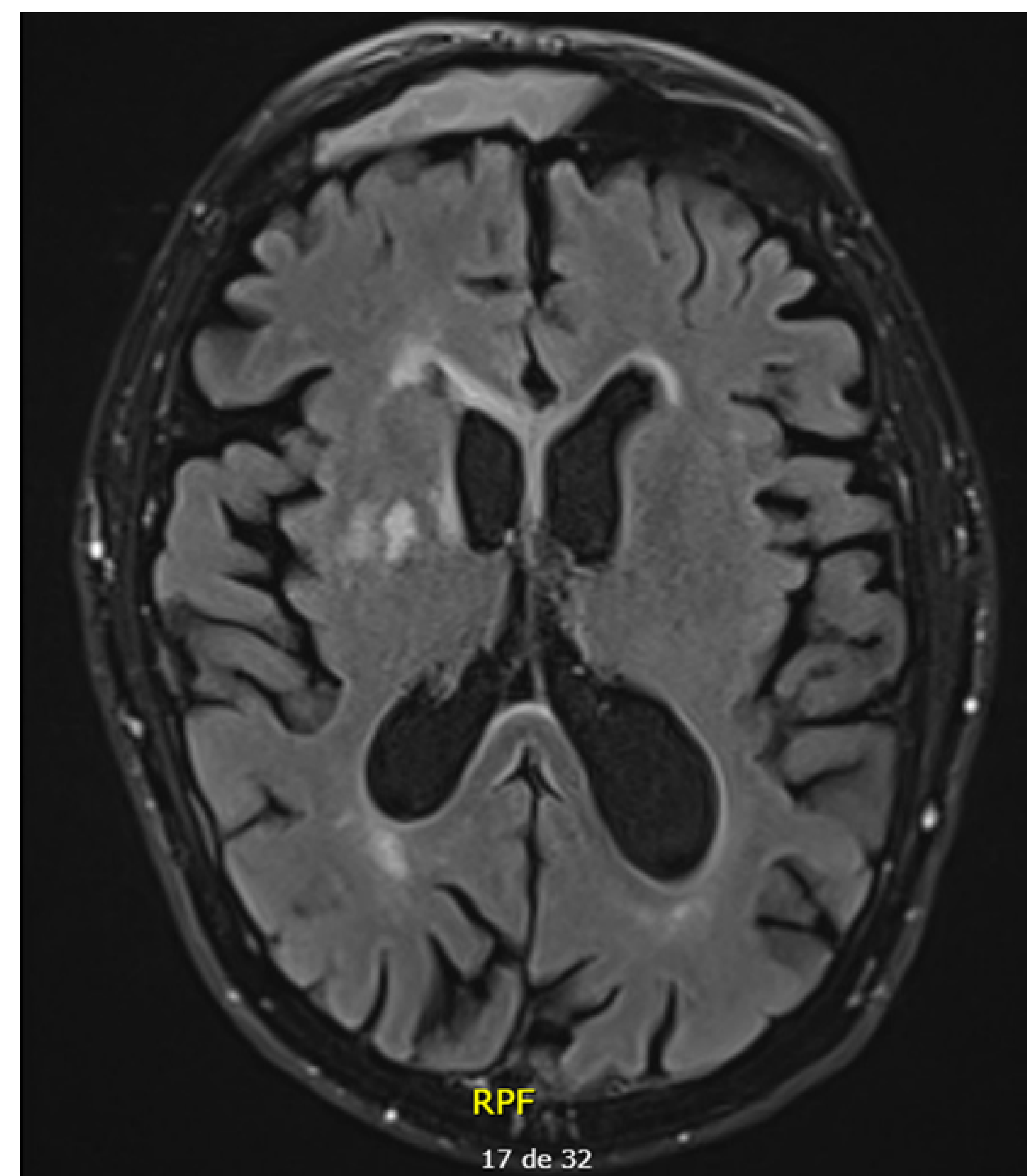


Figure 2 : Hypersignal nodulaire des centres semi-ovales avec extension vers la région paraventriculaire à droite.

DISCUSSION

Une étude rétrospective de 181 patients avec PCA a mis en évidence une corrélation entre l'atteinte neurologique centrale et les atteintes ophtalmologique, cardiaque, neurologique périphérique, et la chondrite de l'oreille [2].

Plusieurs atteintes neurologiques centrales sont décrites : méningite lymphocytaire aseptique, méningo-encéphalite, encéphalite limbique et atteinte des paires crâniennes.

Sur le plan thérapeutique, aucune recommandation n'est établie pour le traitement des atteintes neurologiques centrales; cependant, les traitements les plus courants sont la corticothérapie intraveineuse à forte posologie, le MMF, le méthotrexate, la ciclosporine [2], le cyclophosphamide, les anti-TNF α , et les anti-IL6.

La physiopathologie de l'atteinte neurologique centrale reste incertaine, avec plusieurs mécanismes décrits : production d'auto-anticorps ciblant le SNC, atteinte vascularitique, infiltration lymphocytaire, formation de granulomes [3], et dépôts amyloïdes.

CONCLUSION

L'atteinte neurologique centrale associée à la PCA demeure un diagnostic d'exclusion, et nécessite des perturbations du LCS, neuro-radiologiques et EEG compatibles avec les différentes présentations cliniques.