

## ASSOCIATION POLYCHONDRITE ATROPHIANTE ET SPONDYLOARTHRITE ANKYLOSANTE : Association fortuite ?

1<sup>er</sup> Auteur Bouadjadj K, Médecin résidente , Médecine Interne, CHU Dr Boumediène Bensmain, Kharouba, Mostaganem, Algérie

Autres auteurs, équipe:

- Belabbas A, Maître assistante, Médecine Interne, CHU Dr Boumediène Bensmain, Kharouba, , Mostaganem, Algérie
- Kella A , Médecin assistante , Médecine Interne, CHU Dr Boumediène Bensmain, Kharouba, , Mostaganem, Algérie
- Bouziani N, Maître assistante, Médecine Interne, CHU Dr Boumediène Bensmain, Kharouba, , Mostaganem, Algérie
- Hakem D , Professeur, Médecine Interne, CHU Dr Boumediène Bensmain, Kharouba, , Mostaganem, Algérie
- Bounzira T, Professeur, Médecine Interne, CHU Dr Boumediène Bensmain, Kharouba, U, Mostaganem, Algérie

### Introduction

La polychondrite chronique atrophiante (PCA) est une maladie systémique de cause inconnue caractérisée par une inflammation douloureuse et destructrice des tissus cartilagineux. Bien qu'elle soit rare, ses complications sont potentiellement sévères. Tous les cartilages peuvent être atteints et peut parfois s'associer à un syndrome myélodysplasique. L'association entre PCA et spondyloarthrite (SPA) bien que rare, a été démontré dans plusieurs revues de la littérature , L'étude avait pour but de revoir cette association sur le plan clinique et pronostique. Nous rapportons à ce sujet une nouvelle observation

### Observation

B .H, âgé de 53 ans présentait une chondrite au niveau des lobes des oreilles qui succédait à une atteinte vestibulaire faite de vertiges et était accompagnée d'une rhinite, d'une conjonctivite bilatérale, d'une raideur cervicale importante et d'une enthésite au niveau des doigts et des chevilles cédant sous AINS. L'examen clinique objectivait une limitation de la mobilité rachidienne : distance occiput- mur à 2,5cm, distance menton sternum à 5cm, distance menton acromion gauche à 21cm, distance menton acromion droit à 18cm, diamètre thoracique en inspiration à 91,5cm, diamètre thoracique en expiration à 88cm, indice de Schober à 10,5cm, distance doigt sol à 24cm. L'examen cardiovasculaire retrouvait une tachycardie sinusale avec une évaluation cardiaque à l'échodoppler cardiaque normale. La biologie révélait une hyperleucocytose à 13140 à PNN, une légère anémie à 11 d'hémoglobine normocytaire hypochrome arégnérative, un syndrome inflammatoire franc VS à 99 CRP à 89 et un profil à l'EPP compatible avec un syndrome inflammatoire aigu. La TSH, le bilan rénal, et l'ionogramme étaient normaux et absence d'une protéinurie, le bilan immunologique était négatif (AAN, anti DNAn, anti CCP, ANCA...). La recherche de l'HLA B27 était positive. L'exploration morphologique centrée sur le rachis objectivait une discrète protrusion en C6-C7 et une sacro iléite bilatérale en faveur d'une spondylarthrite ankylosante. Le scanner cervico thoracique a été fait à la recherche d'autre atteinte cartilagineuse trachéale et pulmonaire revenant normal de même que l'audiogramme. Un pet scanner confirmait la présence d'une aortite infraclinique sans image d'anévrisme aortique et un hypermétabolisme des sacroiliaques attestant d'une activité inflammatoire. La prise en charge thérapeutique était basée sur la prise de corticothérapie avec mesure adjuvante et une thérapeutique par anti-TNFa était envisagée du fait de l'association de la PCA à une SPA.



Figure01;Chondrite du lobe de l'oreille



Figure 2:Sacro iléite à l'IRM

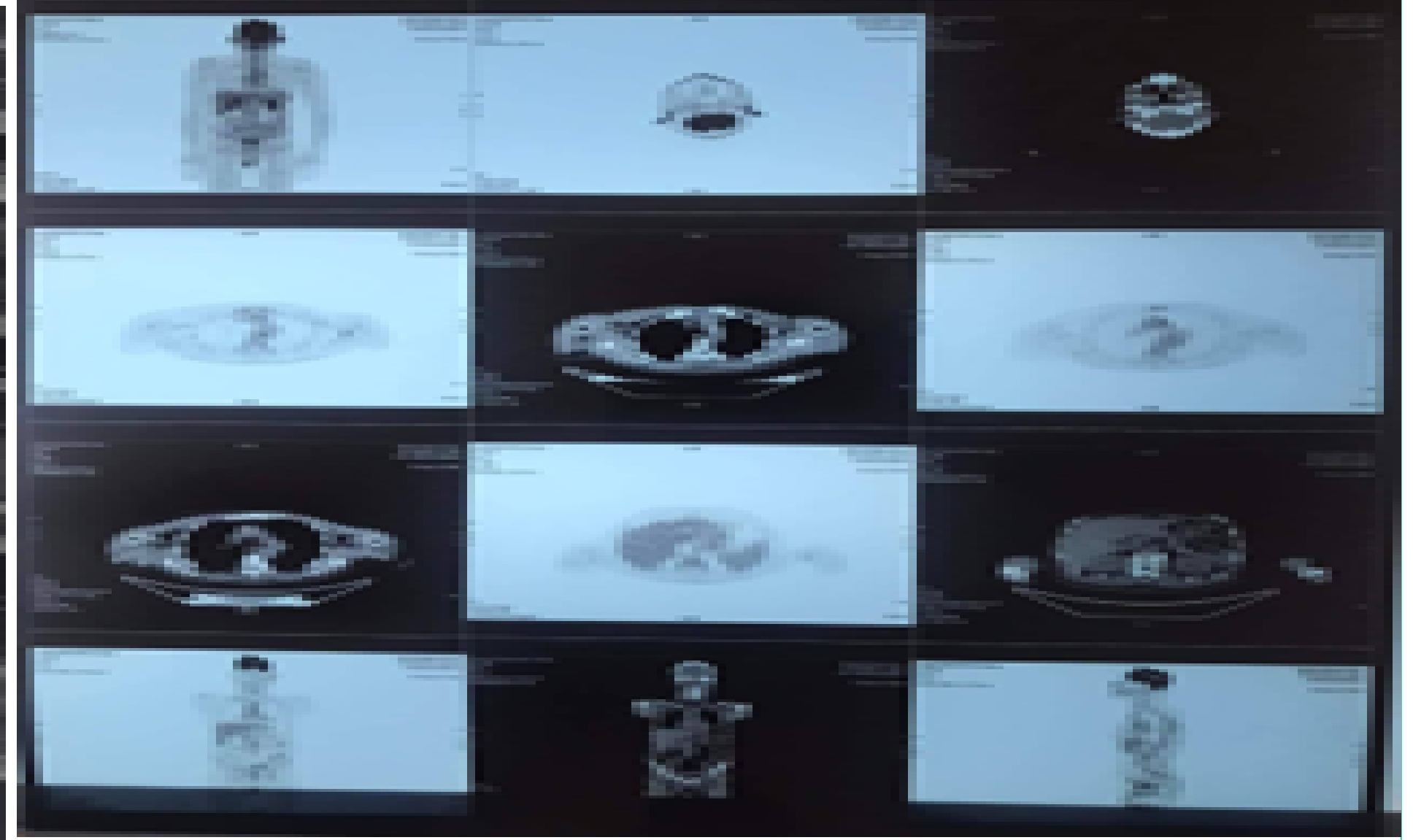


Figure03:PetScanner:Aortite

### Discussion:

L'association entre PCA et SpA, bien que rare, a été démontrée dans plusieurs revues de la littérature. Cependant du fait du faible nombre de cas, peu de données sont actuellement accessibles concernant leurs caractéristiques cliniques respectives, le pronostic de cette double association et l'efficacité des traitements. Néanmoins la présentation de la PCA est atypique dans 40 % des cas. En 2020 a été décrite une nouvelle entité le syndrome VEXAS qui est défini comme un syndrome auto-inflammatoire associé à une mutation somatique du gène UBA1 qui se situe sur le chromosome X. Ce syndrome est principalement évoqué chez les hommes de plus de 50 ans présentant une PCA atypique, résistante aux traitements, de la fièvre, une atteinte cutanée, des infiltrats pulmonaires, une anémie macrocytaire, un syndrome myélodysplasique, une leucémie myélomonocytaire chronique ou une gammopathie monoclonale. Le diagnostic est conforté en cas d'antécédents de chondrites passées inaperçue .

### Conclusion

Le diagnostic de la PCA est clinique. Le bilan doit être complété par un CT-scan et une échocardiographie, afin d'exclure une sténose ou instabilité des voies respiratoires et une aortite. Chez près d'un tiers des patients, la PCA s'associe à une autre pathologie inflammatoire ou à une hémopathie maligne. L'association à la SPA n'est pas anecdotique et impose une thérapeutique adaptée. Les résultats de l'étude ASPECT apporteront des éléments qui permettront de statuer sur le pronostic et de proposer des thérapeutiques ciblées.

### Références

Etude ASPECT : ASsociation sPondyloarthrite Et polyChondrite aTrophiante. Etudes interactives du CRI