

La pseudo-polyarthrite rhizomélique

Abréviation et dénomination

PPR. L'étymologie grecque de "rhizomélique" signifie "racines des membres".

Population touchée

La PPR touche exclusivement les personnes de plus de 50 ans, un peu plus les femmes que les hommes.

Fréquence

La PPR touche environ 0,5 % de la population des plus de 50 ans et 2 % des plus de 65 ans.

Symptômes

Douleurs et raideurs nocturnes et matinales, apparaissant de façon progressive au niveau des épaules et/ou des hanches et parfois du cou et/ou du rachis lombaire. Des arthrites des mains, des poignets et des genoux peuvent être associées. Ces douleurs sont dues à une inflammation des structures autour de l'articulation (bursites et ténosynovites). L'état général est altéré avec une fatigue, un amaigrissement et plus rarement de la fièvre.

Diagnostic

Le diagnostic de PPR est fortement suspecté devant les manifestations cliniques de la maladie qui sont très évocatrices, et une inflammation dans le sang : augmentation de la protéine C-réactive (CRP) et/ou de la vitesse de sédimentation (VS). L'amélioration rapide des douleurs sous cortisone conforte le diagnostic. Il convient systématiquement, devant un tableau de PPR, de rechercher des signes **d'artérite à cellules géantes (Maladie de Horton)** qui représente une urgence diagnostique et thérapeutique compte-tenu de sa gravité potentielle. Cette dernière se caractérise par une inflammation de la paroi des grosses artères (vascularite) et principalement celles du crâne dont celle de l'œil. Ses principales manifestations sont des maux de tête, des douleurs ou blocages de la mâchoire à la mastication, une gêne de type brûlures ou picotements de la langue et du cuir chevelu (en se peignant), et des signes oculaires (vision dédoublée, cécité transitoire voire définitive). L'inflammation rétrécit l'artère entraînant une moins bonne irrigation, voire une absence d'irrigation (ischémie) des organes en aval, principalement de l'œil, avec un risque de cécité brutale qui peut être évité par la mise en place rapide d'un traitement par cortisone à fortes doses. Une biopsie de l'artère temporale est nécessaire pour poser ce diagnostic.

Une échographie des épaules et/ou des hanches permet de mettre en évidence une inflammation des structures autour de l'articulation. En cas de doute diagnostique, on a de plus recours à la pratique de la tomographie par émission de positons (TEP-scan).

Traitement

→ Le traitement de référence de la PPR est la cortisone, qui entraîne une amélioration très rapide des douleurs (en 48h) et de l'inflammation dans le sang (en 2 à 4 semaines). La dose initiale est d'environ 0,2 à 0,3 mg de prednisone par kg par jour (soit 13 à 20 mg pour une personne de 65 kg). Une diminution très progressive (pour éviter les rechutes) des doses de cortisone peut être envisagée dès la normalisation des manifestations cliniques et des prises de sang. La durée totale du traitement par cortisone dure souvent de 18 à 24 mois (parfois

plus), aussi une prévention des risques liés à la corticothérapie est essentielle, notamment le risque d'ostéoporose.

→ Il existe de rares formes de résistance ou de dépendance à la corticothérapie, le méthotrexate peut alors être proposé en première intention. Les biomédicaments dirigés contre le récepteur de l'interleukine 6 (tocilizumab, sarilumab) sont actuellement étudiés et semblent prometteurs dans la PPR. Leur utilisation relève aujourd'hui d'une discussion collégiale à l'hôpital.



Évolution

- Il n'y a pas de destruction articulaire dans la PPR, contrairement à la polyarthrite rhumatoïde.
- En général, la PPR guérit définitivement après 12 ou 18 mois (voire plus) de cortisone, mais les rechutes sont fréquentes (1/3 des cas), souvent dans les 3 mois après l'arrêt du traitement.
- La maladie de Horton précédemment citée peut également compliquer l'évolution d'une PPR.

À savoir

La PPR est un rhumatisme inflammatoire. D'autres maladies peuvent au début donner les mêmes signes que la PPR (polyarthrite rhumatoïde, chondrocalcinose articulaire, polymyosite ...). Ces maladies doivent être recherchées systématiquement devant des signes de PPR et/ou du fait d'une non-réponse au traitement par cortisone (diagnostic différentiel).

LE REGARD DU RHUMATOLOGUE

Pr Bernard Cortet, chef du service de rhumatologie au CHU de Lille

La PPR est une affection dont les signes cliniques peuvent se rencontrer dans un certain nombre d'autres affections rhumatologiques. C'est donc un diagnostic d'élimination. Le TEP-scan est actuellement fréquemment demandé dans la mesure où aucun signe n'est pathognomonique de cette affection, ce qui permet de rapidement conforter le rhumatologue dans son hypothèse diagnostique. La corticothérapie représente le traitement de première intention. En cas de cortico-dépendance, les biomédicaments dirigés contre le récepteur de l'interleukine 6 constituent une mesure thérapeutique utile.