

La polychondrite atrophiante

Polychondrite récidivante

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur la polychondrite atrophiante. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que la polychondrite atrophiante ?

La polychondrite chronique atrophiante (PCA) se caractérise par une inflammation du cartilage, qui entraîne à terme son endommagement, voire sa destruction.

Tous les types de cartilage peuvent être touchés, mais les cartilages du pavillon de l'oreille, du nez et de la trachée (conduit où passe l'air que l'on respire) sont les plus fréquemment atteints. La maladie évolue en quelques années par des crises s'accompagnant parfois d'une atteinte de l'état général et d'une inflammation d'autres tissus comme le cœur, les vaisseaux, ou encore les yeux.

Le terme « atrophie » désigne une diminution du volume du cartilage. Cependant, l'atrophie cartilagineuse n'étant pas systématique, le terme « polychondrite récidivante » est parfois préféré à celui de polychondrite atrophiante.

● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence (nombre de cas dans une population donnée à un moment précis) de la PCA est d'une personne sur 285 000 habitants.

● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout dans le monde ?

La PCA touche aussi bien les hommes que les femmes, quelle que soit leur origine géographique. La maladie se déclenche généralement vers l'âge de 50 ans. Cela étant, l'affection a déjà été décrite chez des enfants.

● A quoi est-elle due ?

Les causes de cette maladie sont encore inconnues. Il s'agit probablement d'une maladie auto-immune au cours de laquelle les défenses immunitaires, qui normalement ne s'atta-

quent qu'aux éléments « étrangers » (bactéries, virus...), se retournent contre les cellules mêmes de l'organisme et l'attaquent. En fait, l'organisme produit des anticorps (molécules de défense) nocifs, appelés auto-anticorps, qui entraînent la destruction du cartilage. Le cartilage est un tissu de soutien dense et élastique qui se trouve à la jonction de nombreuses pièces osseuses. Il amortit les chocs dus aux mouvements et empêche les frottements entre les os. Il est également le constituant du nez, du pavillon des oreilles, de la trachée...

L'hypothèse d'un mécanisme « auto-immun » a été en partie confirmée par la mise en évidence, chez 30 à 70 % des personnes atteintes de PCA, d'auto-anticorps nocifs dirigés contre certaines substances contenues dans le cartilage (et notamment le collagène de type II, IX, et XI et la matriline-1).

On ne sait pas encore pour quelle raison les défenses immunitaires se dérèglent, mais plusieurs facteurs (environnementaux, familiaux) sont probablement en cause.

De plus, la PCA est souvent associée à d'autres maladies auto-immunes. En effet, plus de 30 % des malades ont, en plus de la PCA, une maladie auto-immune rhumatismale (principalement la polyarthrite rhumatoïde et le lupus érythémateux systémique) ou vasculaire (vascularites dont la périartérite noueuse, le syndrome de Churg-Strauss...).

D'autres maladies peuvent aussi être associées à la PCA, parmi lesquelles des affections hématologiques malignes (maladie de Hodgkin...), endocrinologiques (diabète...), gastro-intestinales (maladie de Crohn...) ou cutanées (psoriasis...).

● Est-elle contagieuse ?

Non, la PCA n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

La PCA est une maladie dite systémique parce qu'elle peut affecter plusieurs systèmes du corps (cartilages, mais aussi systèmes cardio-vasculaire, respiratoire, rénal...). Ainsi, les personnes atteintes présentent un large éventail de symptômes évoluant avec la maladie.

La PCA débute généralement par des douleurs soudaines dans les tissus enflammés, et notamment au niveau du pavillon de l'oreille. Cependant, les signes de début de la maladie peuvent également être des douleurs nasales, une voix rauque, une douleur dans la gorge ou des difficultés à parler.

Le plus souvent, des symptômes généraux accompagnent ces manifestations : poussées de fièvre, fatigue prononcée, perte de poids...

Atteinte du cartilage des oreilles

Elle est présente chez quasiment tous les malades et constitue souvent le premier symptôme. L'oreille ou les oreilles touchées par l'inflammation deviennent douloureuses, gonflées, rouges et/ou excessivement sensibles (*figure 1*). Peu à peu, le cartilage se détériore, l'oreille perd sa fermeté, devient plus souple ou prend une apparence noueuse.

Si l'intérieur de l'oreille est atteint, l'audition peut être altérée, de manière soudaine ou progressive. En effet, certains composants du système auditif, indispensables à l'audition et au sens de l'équilibre, sont constitués en partie de cartilage. Si celui-ci se dégrade, une baisse de l'audition, ainsi que des problèmes d'équilibre, des vertiges, et des nausées peuvent survenir.



Figure 1
Atteinte de l'oreille chez une personne atteinte de polychondrite atrophiante (http://www.cri-net.com/base_image/display_img.asp?rubrique=poly_atro&img_nbr=9).

Atteinte du cartilage du nez

L'atteinte du cartilage nasal, présente chez la moitié des malades environ, provoque d'importantes douleurs et une sensation de nez « plein ». Des saignements de nez surviennent parfois.

A terme, l'inflammation répétée du cartilage nasal peut entraîner une déformation typique de l'arête du nez, dite « en selle » ou en « pied de marmite » (figure 2).

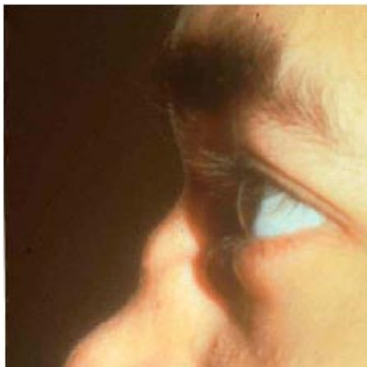


Figure 2
Déformation caractéristique du nez, dite « en selle ». (<http://www.uveitis.org/medical/articles/case/rp.html>).

Atteinte de la trachée

L'inflammation de la trachée est également fréquente dans la PCA. Elle entraîne des symptômes respiratoires qui concernent un quart des malades au début de la maladie, puis la moitié d'entre eux à un stade plus avancé.

La trachée est un tube souple, maintenu ouvert par une vingtaine d'anneaux de cartilage rigide, eux aussi atteints par le système immunitaire (figure 3). L'inflammation persistante de ces anneaux cartilagineux peut entraîner leur destruction : les parois de la trachée risquent donc de se coller au moment de l'inspiration, ce qui obstrue le conduit et rend difficile le passage de l'air (on parle de trachéomalacie acquise).

Les cartilages présents dans les bronches peuvent également être atteints. L'atteinte respiratoire se traduit par une douleur au niveau de la gorge, une voix enrouée pouvant évoluer vers une perte de la voix (aphonie) totale. Les autres manifestations possibles sont une toux persistante, des sifflements respiratoires, ou encore une impression d'étouffement et une difficulté à respirer (dyspnée).

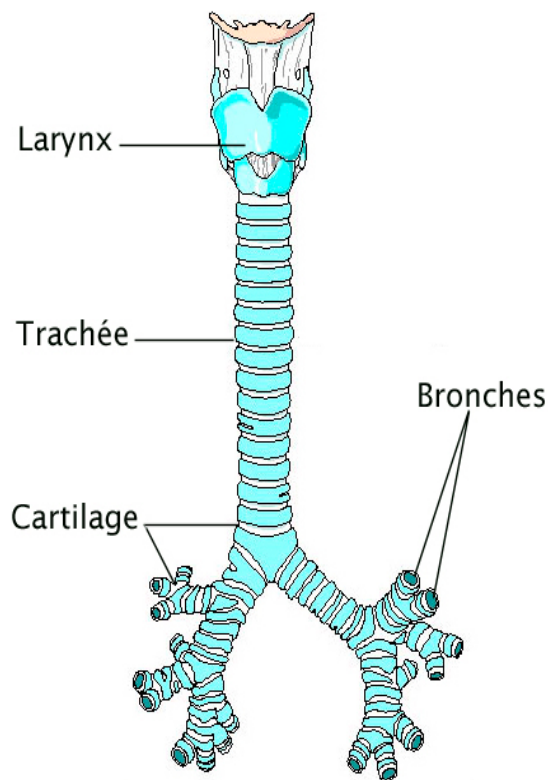


Figure 3
 la trachée et les bronches sont maintenues ouvertes par des anneaux de cartilage. Si ceux-ci sont détruits, les conduits risquent de se boucher (les parois se « collent »), créant des difficultés respiratoires.
 (<http://www.humans.be/appareil%20pulmonaire.html>)

Cette atteinte « broncho-trachéale » est la complication la plus dangereuse de la maladie. La diminution importante du passage de l'air dans la trachée (insuffisance respiratoire obstructive) peut quelquefois imposer la mise en place d'une respiration artificielle (*voir plus loin*). En outre, ces personnes sont plus sujettes aux infections respiratoires que les autres.

Atteinte des articulations

Chez la majorité des malades, l'inflammation finit par atteindre le cartilage des articulations : on parle alors d'arthrite. Les doigts, les genoux, les chevilles et les poignets sont les plus touchés. Ces articulations sont douloureuses et généralement enflées. Le malade se sent raide, « coincé ». De plus, l'association de la PCA avec une maladie rhumatismale, comme la polyarthrite rhumatoïde notamment, est fréquente, ce qui peut aggraver les douleurs articulaires et mener à une déformation des articulations.

La PCA n'affecte pas uniquement les cartilages. D'autres tissus ou organes peuvent également être concernés par l'inflammation, rendant la maladie d'autant plus grave et difficile à diagnostiquer.

Atteinte des yeux

L'inflammation oculaire est l'une des caractéristiques de la PCA, touchant à terme près de la moitié des malades. Elle peut affecter quasiment toutes les parties de l'œil (blanc de l'œil ou « sclérotique », iris, rétine, cornée). L'atteinte peut être légère ou sévère, entraînant rougeurs, larmoiements, douleurs, et allant jusqu'à réduire la vision. Cependant, elle se traduit souvent par l'apparition d'une rougeur dans un œil ou dans les deux yeux sans autre symptôme particulier.

Atteinte cardiovasculaire

Le cœur et les vaisseaux peuvent également être le siège d'une inflammation plus ou moins importante. Les symptômes sont très variables d'une personne à l'autre.

Au niveau du cœur, les valves peuvent être touchées. Ce sont des structures élastiques qui empêchent le sang de refluer d'une cavité du cœur vers l'autre, ou d'une artère vers le cœur.

Si les valves sont atteintes, elles perdent leur mobilité et ne s'ouvrent ni ne se ferment plus correctement. L'inflammation peut toucher le cœur lui-même, soit au niveau du muscle cardiaque (myocardite), soit au niveau de l'enveloppe du cœur (péricardite). Cette atteinte peut entraîner des troubles du rythme cardiaque (arythmie) voire un mauvais fonctionnement du cœur (insuffisance cardiaque), qui n'est plus assez fort pour assurer correctement sa fonction de pompe.

Les symptômes qui résultent de l'inflammation des valves ou du cœur sont un essoufflement et une difficulté à respirer, provoqués par des efforts de moins en moins importants, des palpitations, ainsi que des douleurs et parfois une perte de connaissance (syncope).

Les gros vaisseaux sont souvent atteints également. Ils sont alors sujets à une dilatation (anévrisme), qui fragilise la paroi et entraîne un risque de rupture, ce qui constitue une complication rare mais grave de la PCA. L'aorte, qui est la principale artère de l'organisme (elle amène le sang depuis le cœur vers le reste du corps), est souvent touchée. Par ailleurs, les malades peuvent développer une thrombose veineuse (ou phlébite), qui correspond à la formation d'un caillot sanguin dans les veines et entraîne des douleurs importantes.

Ce processus inflammatoire peut atteindre tous les vaisseaux, d'où l'existence d'un large spectre de manifestations.

Atteinte cutanée

Des lésions cutanées (cloques ressemblant à des brûlures, petites boules, plaques, taches rouges...) apparaissent chez un tiers des malades environ. Elles surviennent parfois avant tout autre symptôme. Des lésions ressemblant à des aphtes peuvent se former dans la bouche et/ou sur les organes génitaux (aphtose).

Atteinte rénale

Les reins peuvent également être atteints (10 % des cas). À terme, la PCA peut entraîner un mauvais fonctionnement des reins (insuffisance rénale), empêchant le maintien de l'équilibre interne de l'organisme. En effet, les reins produisent normalement l'urine qui permet d'éliminer l'eau et le sel en excès et de façon générale toutes les substances dont l'organisme n'a pas besoin.

Cette atteinte rénale survient surtout lorsque qu'un lupus érythémateux systémique est associé à la PCA.

Autres atteintes

L'atteinte neurologique est rare mais elle peut entraîner des symptômes très divers.

Certains nerfs peuvent être touchés, et notamment les nerfs crâniens, entraînant une paralysie ou des douleurs dans une partie du visage. La survenue de sensations anormales (picotements, engourdissements) dans les membres, de troubles de la marche ou d'une paralysie de la moitié du corps (hémiplégie) a également été décrite.

Enfin, chez certains malades, la PCA s'accompagne d'anomalies de la moelle osseuse (myélodysplasie) correspondant à des perturbations de la fabrication des globules rouges, des globules blancs et des plaquettes qui constituent le sang. Ce dysfonctionnement survient chez 5 à 10 % des malades (surtout les hommes de plus de 60 ans), entraînant une anémie importante. L'anémie correspond à un taux insuffisant de globules rouges dans le sang et peut se traduire par une faiblesse, un essoufflement, une pâleur, voire des troubles du rythme cardiaque. Cette complication est malheureusement résistante aux traitements et souvent irréversible.

● Comment expliquer les symptômes ?

Le dérèglement des défenses immunitaires, qui s'attaquent au cartilage, explique la plupart des symptômes observés. Tous les types de cartilage peuvent être « attaqués » et détruits par le système immunitaire, et notamment le cartilage des oreilles et du nez, celui des articulations et celui de la trachée.

Le cartilage est composé entre autres d'un réseau de fibres, dont le collagène, emprisonnant des molécules appelées protéoglycanes. Ces molécules ont pour rôle de capturer l'eau, permettant ainsi d'amortir les chocs et de conférer une certaine souplesse au cartilage. Les chercheurs pensent que ces protéoglycanes sont particulièrement visés par les auto-anticorps nocifs (entre autres molécules du cartilage, comme le collagène ou la matriline).

Or, d'autres tissus du corps sont également riches en protéoglycanes, et notamment les yeux, les vaisseaux, le cœur et la peau. Cela pourrait expliquer le fait que ces tissus soient également touchés au cours de la PCA.

● Quelle est son évolution ?

La PCA est une maladie progressive au cours de laquelle les malades vivent des épisodes de « crise » intermittents mais répétitifs, pouvant conduire à terme à une destruction irréversible des tissus atteints. C'est une maladie potentiellement dangereuse dont l'évolution est imprévisible. L'intensité des symptômes, la sévérité et la fréquence des crises varient d'une personne à l'autre.

La plupart des malades, cependant, finissent par souffrir d'une baisse de l'audition ou de la vision, de troubles de la voix, ou de problèmes cardio-respiratoires définitifs.

L'atteinte du système respiratoire (affaiblissement du cartilage du larynx et de la trachée) et celle du système cardiovasculaire peuvent être sévères, et même entraîner des complications susceptibles de réduire l'espérance de vie. Ces dernières années, l'amélioration de la prise en charge a néanmoins permis d'améliorer le pronostic.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de la polychondrite atrophiante ?

Pour les médecins, la maladie n'est pas toujours facile à diagnostiquer, surtout lorsque les premiers symptômes sont relativement « banals » (fièvre, douleurs rhumatismales...). Cependant, les manifestations sont la plupart du temps assez évocatrices de la PCA.

Le diagnostic peut être établi lorsqu'une personne présente deux signes « majeurs » (inflammation des cartilages du nez, du larynx et de la trachée et/ou de l'oreille) ou un signe majeur et deux « mineurs » (inflammation des yeux, diminution de l'audition, vertiges, nausées et/ou douleurs articulaires).

En dehors de l'examen médical, il n'y a pas de test particulier permettant de diagnostiquer la PCA.

Généralement des analyses de sang sont tout de même effectuées. Elles permettent de mettre en évidence la présence d'une inflammation se traduisant notamment par l'élévation du nombre de globules blancs et par l'augmentation de la « vitesse de sédimentation du sang ».

La PCA étant une maladie auto-immune, les médecins recherchent parfois la présence d'auto-anticorps (anticorps agressifs vis-à-vis de l'organisme) dans le sang. Cependant, les anticorps anti-cartilage ne sont pas présents chez tous les malades et ne constituent donc pas un élément diagnostique fiable.

● **En quoi consistent les tests diagnostiques ? A quoi vont-ils servir ?**

Une biopsie (petit prélèvement chirurgical) des cartilages peut éventuellement être effectuée. Elle montre la présence de cellules du système immunitaire, et un dépôt d'anticorps traduisant l'inflammation. Elle n'est toutefois pas indispensable si les symptômes sont suffisamment évocateurs de la PCA.

D'autres examens peuvent être réalisés au moment du diagnostic pour évaluer la sévérité de la maladie. La radiographie ou le scanner permettent notamment de visualiser les lésions de la trachée et du larynx. Une évaluation de la capacité respiratoire (épreuves fonctionnelles respiratoires ou EFR) peut également être utile pour évaluer l'ampleur de l'atteinte trachéale. Une échographie cardiaque peut aussi être recommandée pour surveiller l'atteinte du cœur.

● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Il est très fréquent que l'inflammation de l'oreille, souvent le premier signe de la maladie, soit prise pour une piqûre d'insecte, une engelure, un coup de soleil ou une otite externe. Cependant, la PCA ne touche pas le lobe de l'oreille qui, n'étant pas cartilagineux, reste indemne de toute inflammation.

Par ailleurs, quand d'autres symptômes apparaissent, la PCA peut-être confondue avec plusieurs affections, dont les vascularites (inflammation des vaisseaux sanguins), comme la granulomatose de Wegener, la périartérite noueuse ou le syndrome de Churg-Strauss par exemple. Plusieurs maladies auto-immunes, dont le lupus érythémateux systémique, peuvent elles aussi présenter des symptômes similaires à ceux de la PCA. Le fait que ces affections puissent en outre coexister avec la PCA complique le diagnostic.

Lorsque les douleurs articulaires sont importantes et apparaissent au début de la maladie, on peut confondre la PCA avec la polyarthrite rhumatoïde. Mais cette maladie rhumatismale se distingue par la présence dans le sang du « facteur rhumatoïde » ainsi que d'autres auto-anticorps particuliers facilement décelables. C'est également le cas de la plupart des maladies auto-immunes ayant des manifestations articulaires qui peuvent être diagnostiquées grâce à des marqueurs sanguins spécifiques.

Enfin, quand les symptômes oculaires prédominent (ce qui est rare) sans signes évidents d'inflammation du cartilage, le diagnostic de la PCA peut être difficile à faire pour le médecin.

Les aspects génétiques

● Quels sont les risques de transmission aux enfants ? Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?

La polychondrite atrophiante n'est pas une maladie héréditaire, et ne se transmet donc pas aux enfants.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement pour cette pathologie ?

Il n'y a pas de traitement permettant de guérir de la PCA. Cela étant, plusieurs médicaments sont utilisés dans le but de limiter l'inflammation et de prévenir la survenue de complications.

Anti-inflammatoires

Les cas modérés de PCA peuvent être traités par des anti-inflammatoires non stéroïdiens (ne contenant pas de cortisone), comme l'ibuprofène par exemple. S'ils peuvent soulager les douleurs dans un premier temps, ils sont rarement suffisants.

La majorité des malades (80 %) doit donc suivre un traitement à base de corticostéroïdes (ou corticoïdes), comme la prednisone par exemple, qui sont des anti-inflammatoires dits stéroïdiens. Les doses initiales prescrites sont généralement élevées, surtout lorsque les yeux ou la trachée sont atteints. La plupart des malades doivent poursuivre ce traitement sur une longue période pour éviter les rechutes. Comme ces médicaments ont des effets secondaires, le médecin cherchera toutefois à diminuer la dose progressivement pour en administrer le minimum.

Immunosuppresseurs

La prescription d'immunosuppresseurs, puissants médicaments destinés à atténuer l'inflammation et à supprimer les auto-anticorps nocifs, est possible lorsque les corticoïdes ne permettent pas de contrôler les symptômes ou quand ils entraînent trop d'effets secondaires (*voir plus loin*). Le cyclophosphamide, administré par voie orale ou par perfusion, est un immunosuppresseur couramment employé. De même, le méthotrexate est très efficace dans le traitement de la PCA. Ces immunosuppresseurs sont souvent utilisés en association avec les corticoïdes.

Autres traitements

Face à certaines formes de PCA réfractaires à tous les traitements classiques, de nouveaux médicaments issus de la « biothérapie » ont été testés avec succès sur certains malades. Ces médicaments sont des copies de substances biologiques naturelles, que l'on améliore, modifie ou détourne de leur rôle habituel. On les appelle également « modificateurs de la réponse biologique ». Ainsi, les « anti TNF-alpha » (étanercept, infliximab) ont montré leur efficacité et peuvent être une alternative intéressante. Ces médicaments peuvent entraîner des effets secondaires comme une réaction douloureuse au point d'injection (surtout au début du traitement), des maux de tête et un risque accru d'infections (respiratoires, urinaires, etc).

● Quels sont les risques du traitement ?

Tous les médicaments peuvent avoir des effets secondaires indésirables, à court ou à long terme.

Les corticoïdes sont très efficaces, mais leur administration prolongée est responsable d'effets secondaires chez beaucoup de malades : le traitement doit donc faire l'objet d'une surveillance étroite et ne doit jamais être interrompu subitement. Parmi les effets secondaires, on trouve une hypertension des troubles du sommeil et de l'humeur, des troubles hormonaux, une perte de masse musculaire, une déminéralisation des os (ostéoporose), des troubles digestifs, une prise de poids et un risque accru d'infection. La plupart des effets secondaires de la corticothérapie sont réversibles et commencent à s'estomper quand les doses diminuent.

Les immunosuppresseurs, quant à eux, ont un effet sur l'ensemble des défenses immunitaires, et pas uniquement sur les auto-anticorps. Ils peuvent donc entraîner des effets secondaires tels qu'un risque accru d'infection.

Toutefois, il est important de noter que le médecin évalue précisément les besoins du malade pour adapter les doses à chaque cas et limiter au mieux les effets indésirables. De plus, la prescription de tels médicaments s'accompagne nécessairement d'un suivi attentif avec des examens réguliers (prise de sang, suivi ophtalmologique) permettant de vérifier qu'ils sont bien tolérés par l'organisme.

Il est donc nécessaire de suivre les recommandations de son médecin (respecter les doses et le nombre de prises), et d'avoir confiance en ses choix.

● Quelles sont les autres options thérapeutiques ?

L'atteinte respiratoire est l'atteinte la plus dangereuse de la maladie. Pour permettre au malade de mieux respirer, plusieurs mesures doivent être mises en place.

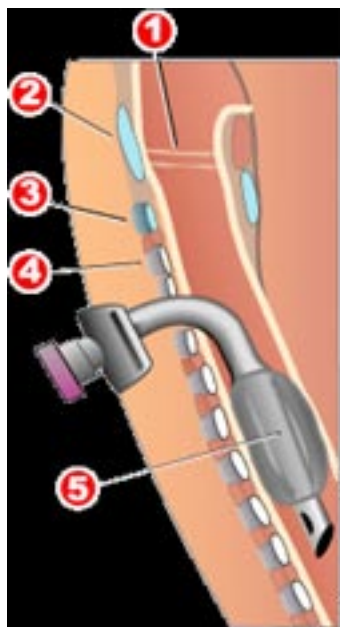
Tout d'abord, des séances de kinésithérapie respiratoire, véritable toilette des poumons destinée à « drainer » les sécrétions bronchiques, sont recommandées. Elles sont réalisées au début par un kinésithérapeute mais le malade et sa famille peuvent apprendre à les pratiquer. Elles permettent de dégager les voies respiratoires et d'améliorer la ventilation.

Lorsque les difficultés respiratoires sont trop importantes, il est nécessaire d'instaurer une ventilation mécanique (ou assistée), au moins pendant le sommeil. Une ventilation non invasive (VNI) est utilisée en premier lieu : elle consiste à insuffler de l'air par l'intermédiaire d'embouts placés dans les narines, ou par un masque nasal. La durée de ventilation peut être partielle (la nuit, quelques heures dans la journée) ou totale (24 heures sur 24).

Dans les formes sévères de la maladie, lorsque les différents modes de VNI ne sont plus assez efficaces, une trachéotomie peut être réalisée (*figure 4*). Il s'agit d'une ouverture faite dans la trachée par chirurgie, au niveau du cou, permettant de faire passer un tube (canule) qui, relié au respirateur, assurera l'assistance respiratoire.

Les infections respiratoires sont fréquentes et favorisées par le traitement qui affaiblit le système immunitaire. Comme elles peuvent avoir des conséquences lourdes, une surveillance étroite s'impose et la prise d'antibiotiques est parfois nécessaire.

Une autre option thérapeutique est la pose de « stents » (ou endoprothèses) qui rigidifient la trachée de l'intérieur.



- 1 - cordes vocales et trachée
- 2 - cartilage thyroïde
- 3 - cartilage cricoïde
- 4 - cartilages de la trachée
- 5 - ballon de fixation de la canule (tube)

Figure 4
Trachéotomie
(<http://en.wikipedia.org/wiki/Tracheotomy>)

Par ailleurs, une intervention chirurgicale est parfois réalisée chez les patients souffrant de troubles cardiaques sévères (notamment pour changer les valves cardiaques endommagées).

Enfin, la déformation du nez incite quelquefois le malade à demander une intervention à visée esthétique. Celle-ci est particulièrement délicate étant donnée la fragilité du cartilage restant et elle est la plupart du temps déconseillée.

● Quels bénéfices attendre du traitement ?

L'efficacité du traitement est difficile à prévoir et dépend de chaque malade. De plus l'évaluation de l'efficacité des médicaments est très délicate en raison de la rareté de la maladie, de la diversité de ses manifestations et du caractère fluctuant et peu prévisible de son évolution.

Cependant une prise en charge thérapeutique adaptée et précoce permet de limiter l'ampleur des épisodes inflammatoires et de contrôler les symptômes en période de crise.

La PCA reste néanmoins une maladie évolutive qu'on ne peut pas guérir et qui entraîne souvent des handicaps (perte de l'audition, problèmes respiratoires).

● Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?

Compte tenu des effets secondaires possibles des médicaments, il faut parfois modifier certaines habitudes et notamment suivre un régime (peu salé et pauvre en calories) en raison des corticoïdes qui entraînent souvent une prise de poids importante.

Dans les cas où une trachéotomie s'impose, l'adaptation du malade et de son entourage peut nécessiter du temps. En effet, cette opération est impressionnante, puisqu'il s'agit d'ouvrir un véritable « trou » dans la gorge. Le malade aura notamment des difficultés à avaler (surtout les premiers jours) et à parler. Pour parler, il faut interrompre la sortie d'air avec un bouchon spécial et cela nécessite un apprentissage, au même titre que les règles

d'hygiène à respecter. Sur le plan psychologique, la trachéotomie est souvent mal vécue, le regard des autres étant parfois difficile à supporter. Le port d'un foulard ou d'un col montant peut toutefois rendre l'ouverture plus discrète.

● **Un soutien psychologique serait-il souhaitable ?**

Un soutien psychologique peut être souhaitable car la PCA a des retentissements importants sur la vie quotidienne (douleurs, nuisances esthétiques, diminution de l'autonomie...). Ces contraintes liées à la maladie sont souvent source d'anxiété et de dépression, tant pour le malade que pour ses proches. De plus, la multiplication des examens, la chronicité de la maladie, la nécessité de suivre un traitement pendant des années et la limitation des activités physiques, peuvent être à l'origine d'anxiété et de difficultés psychiques et relationnelles. Dans ces cas, le soutien d'un psychologue peut aider à faire face à la maladie.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Certaines règles de vie s'imposent d'elles-mêmes. Il est fortement recommandé de ne pas fumer car cela peut entre autres accroître les troubles cardio-vasculaires et la fragilité de la trachée et des poumons. Il faut également faire attention à ne pas être en surpoids pour soulager les douleurs articulaires mais aussi pour améliorer l'état général.

● **Comment se faire suivre ?**

Le suivi de la PCA se fait dans des services de médecine interne spécialisés dans les maladies auto-immunes. Leurs coordonnées sont disponibles sur le site d'Orphanet (www.orphanet.fr).

En plus du suivi médical imposé par le traitement, des examens fréquents sont recommandés afin de surveiller l'évolution de la maladie et d'adapter la prise en charge (surtout au niveau de la fonction respiratoire). La réalisation d'une échocardiographie (échographie permettant d'observer en direct le fonctionnement du cœur) et de tests fonctionnels respiratoires est souhaitable tous les deux ans.

Il faut également être attentif à la survenue d'une surdit  brutale ou d'une atteinte trachéale ou bronchique (se traduisant par une toux, des douleurs au niveau de la gorge, une voix enrouée ou des difficultés respiratoires) qui doivent amener à consulter rapidement.

En fonction des organes touchés, le médecin pourra organiser un suivi pluridisciplinaire, en faisant intervenir si besoin un ophtalmologue, un pneumologue, un h matologue, un n phrologue...

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Le diagnostic de PCA doit impérativement être signalé à l'équipe soignante, surtout si une anesthésie doit être envisagée. En effet, la PCA peut s'associer à des difficultés d'intubation (insertion dans la trachée d'un tube introduit par le nez ou la bouche et permettant d'insuffler de l'air) et/ou d'extubation (retrait du tube) lors d'une anesthésie générale, du fait de la fragilité de la trachée. Dans le cas où une anesthésie générale ne peut pas être évitée, des précautions particulières s'imposent donc pour ne pas risquer d'aggraver l'inflammation et de déclencher une complication respiratoire.

Il faut également signaler le traitement en cours (nature des médicaments et doses) afin

d'éviter les interactions médicamenteuses et les surdosages.

● Peut-on prévenir cette maladie ?

Non, et on ne peut pas non plus prévoir la sévérité de l'inflammation, l'efficacité du traitement ou l'évolution des différentes atteintes.

Vivre avec

● Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?

La polychondrite atrophiante est une maladie évolutive entraînant divers handicaps et parfois des complications graves. Les formes mineures sont rares et la plupart des personnes atteintes sont sujettes à des crises douloureuses auxquelles viennent s'ajouter les effets secondaires des traitements. Le traitement par corticoïdes, suivi sur une longue durée, peut en effet altérer notablement la qualité de vie.

Les déformations du nez et des oreilles ayant un impact esthétique non négligeable peuvent aussi être difficiles à accepter.

En cas de trachéotomie définitive, des difficultés supplémentaires d'adaptation et d'acceptation sont à prendre compte, pouvant influencer sur le mode de vie et l'état psychologique.

Ainsi, pour certains malades, il est difficile de conserver un emploi, en raison de la fatigue et des absences répétées. Les répercussions sur la vie familiale et socio-professionnelle peuvent donc être importantes et il n'est pas toujours facile d'expliquer aux autres sa maladie, surtout lorsqu'elle ne se « voit » pas.

Cependant le pronostic de la PCA s'est amélioré au cours des dernières années, grâce à l'apparition de nouveaux traitements (notamment les biothérapies) et à une prise en charge précoce et mieux adaptée. Au moment des crises, la prise de doses élevées de cortisone permet de limiter considérablement les douleurs et l'inflammation. Le traitement prolongé permet par la suite d'assurer le confort quotidien, voire de restaurer l'audition en cas de surdité brutale et de raréfier les crises. Par ailleurs, certains malades bénéficient de longues périodes de rémission entre les crises, leur permettant de vivre une vie normale.

PCA et grossesse

La maladie pouvant atteindre des femmes jeunes, la question de la possibilité d'une grossesse se pose. Il est important d'en discuter avec son médecin, qui pourra évaluer les risques pour la femme et son éventuel bébé et les risques d'aggravation de la maladie dus à une grossesse. Dans certains cas, une contraception devra être mise en route pendant un certain temps, notamment en cas de prise de certains immunosuppresseurs qui sont dangereux pour le fœtus et sont donc incompatibles avec une grossesse. Dans d'autres cas, une grossesse sera possible tout en continuant le traitement sous contrôle médical régulier.

Il est donc recommandé de discuter avec son médecin de tout désir de grossesse et de l'informer si on est enceinte, puisque la grossesse nécessite un suivi particulier, assuré par des équipes pluridisciplinaires expertes.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

Les recherches en cours s'intéressent surtout aux causes et à l'évolution de cette maladie, de même qu'à l'amélioration de sa prise en charge. Les chercheurs essaient notamment de déterminer quelles sont les molécules du cartilage préférentiellement visées par les auto-anticorps, dans le but de mieux cibler les traitements. Des essais thérapeutiques sont réalisés régulièrement sur des patients afin de déterminer les médicaments ou associations de médicaments les plus efficaces.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Comme pour d'autres maladies qui peuvent atteindre plusieurs organes (maladies systémiques), les personnes atteintes de formes graves ou compliquées de polychondrite atrophiante peuvent dans certains cas bénéficier de l'exonération du ticket modérateur qui correspond au remboursement à 100 % des dépenses dues à la maladie. Il faut en discuter avec le médecin qui en fera la demande le cas échéant.

Certains malades ont par ailleurs la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi être allouée. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80 % de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte « station debout pénible » et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenus en fonction de l'état de la personne atteinte.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Jean-Louis Pasquali

Centre de référence des maladies
auto-immunes rares

CHU Hôpital Civil - Hôpitaux
universitaires de Strasbourg,
Strasbourg

Association Française Contre
la Polychondrite Atrophiante

Association Francophone Contre
la Polychondrite Chronique Atrophiante

