

« **Bonnes pratiques en cas d'urgence** »

:: Polychondrite atrophiante

Synonymes :

Polychondrite récidivante (relapsing polychondritis en anglais)

Définition :

La polychondrite atrophiante (PCA) est une affection multisystémique classée dans les pathologies auto-immunes. Cette maladie rare (3-4 personnes sur 1 million) de cause inconnue est caractérisée par une inflammation récidivante des cartilages articulaires et extra-articulaires (chondrites), parfois suivie d'une atrophie définitive ; elle évolue par poussées entrecoupées de rémissions variables d'un patient à un autre. Elle débute en moyenne vers 40 ans, mais on peut la rencontrer à tous âges.

La maladie a un grand polymorphisme clinique.

Son diagnostic repose sur la mise en évidence d'une inflammation de plusieurs territoires cartilagineux, et dans un nombre variable de cas, une atteinte de différents organes : polyarthrite inflammatoire, séronégative, non destructrice, atteinte oculaire, audio-vestibulaire, altération de l'état général, fièvre, insuffisance aortique, anévrysmes, thromboses, érythème noueux, aphtes... Une vascularite est parfois associée (atteinte des veines et des artères quel qu'en soit le calibre : du capillaire au gros vaisseaux).

Dans un tiers des cas, la PCA est associée à une autre pathologie.

Dans environ 10 % des cas, la PCA est associée à un syndrome myélodysplasique (SMD), pourvoyeur de ses propres complications.

Il n'existe aucun marqueur spécifique de la PCA : un syndrome inflammatoire est fréquent et certains auto-anticorps sont parfois positifs.

Le traitement de la PCA n'est pas codifié.

Dans les formes mineures, le traitement de première intention fait appel aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, à la dapsone, parfois à la colchicine. Leur efficacité est limitée, il est souvent nécessaire de leur associer une corticothérapie à faibles doses.

De nombreux patients reçoivent des immunosuppresseurs classiques (méthotrexate, azathioprine, mycophénolate, voire cyclophosphamide) ou une thérapie ciblée (anti-TNF, anti-IL1, anti-IL-6, anti-CD20...).

Le pronostic fonctionnel peut être engagé rapidement en cas d'atteinte ophtalmologique, auditive ou neurologique centrale.

La maladie peut aussi mettre en jeu le pronostic vital du fait de l'atteinte trachéo-bronchique, aortique ou rénale, de complications infectieuses ou d'effets indésirables des médicaments (notamment, décompensation d'une insuffisance surrénale sous corticoïdes).

Enfin, la maladie hématologique sous-jacente peut aussi contribuer à des situations d'urgence hématologiques et/ou infectieuses.

Le cours de la maladie est émaillé de nombreuses rechutes (relapsing polychondritis en anglais), chacune pouvant avoir des conséquences rapidement graves voire fatales. Toute poussée doit être traitée par la majoration des doses de cortisone ou, selon l'urgence et la sévérité de l'inflammation, par des bolus de corticoïdes.

La survie à 10 ans est de l'ordre de 90 %. Les principales causes de décès sont les infections (particulièrement trachéo-bronchiques et pulmonaires), l'évolution de la myélodysplasie, les complications cardio-vasculaires, beaucoup plus rarement l'insuffisance respiratoire.

Critères diagnostiques de « Michet » (1986)
soit 2 critères majeurs, soit 1 critère majeur et 2 critères mineurs

Critères majeurs

Chondrite auriculaire (chondrite récurrente des deux oreilles externes)
Chondrite nasale (cartilages du nez)
Chondrite laryngotrachéale

Critères mineurs

Inflammation oculaire (conjonctivite, épisclérite, uvéite, kératite)
Atteinte cochléaire (surdité, acouphènes)
Syndrome vestibulaire (perte d'équilibre et nausées, vertiges)
Polyarthrite séronégative (inflammatoire non érosive)

*Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations.
Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Ann Intern Med. 1986 Jan;104(1):74-8.*

Pour en savoir plus :

Orphanet

- Fiche Maladie : www.orpha.net

- Fiche tout public : www.orpha.net

Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations.
Michet CJ Jr, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Ann Intern Med. 1986 Jan;104(1):74-8.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3484422>

Sommaire

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanismes</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière</u>	<u>Mesures préventives</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Polychondrite récidivante.

Mécanismes

Maladie auto-immune grave caractérisée par une inflammation de plusieurs territoires cartilagineux et différents organes (œil, cochlée, vestibule, aorte, bronches...), parfois associée à un syndrome myélodysplasique primitif, évoluant avec de nombreuses rechutes.

Risques particuliers en urgence

- Atteintes oculaires (diminution brutale de l'acuité visuelle, douleur...), audio-vestibulaires, neurologiques centrales, trachéo-bronchiques (trachéobronchomalacie), aortiques (anévrisme, dissection), cardiaques (troubles de conduction, péricardite, myocardite, endocardite...), rénales, myélodysplasiques...
- Complications du syndrome myélodysplasique primitif ;
- Complications du syndrome myélodysplasique (SMD) ;
- Complications des traitements médicamenteux.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- AINS ;
- Corticothérapie adaptée à la sévérité de la maladie (bolus) ;
- Immunosuppresseurs ;
- Transfusions d'hémoglobine et/ou plaquettes (SMD).

Pièges

- Se méfier d'une trachéobronchomalacie ;
- Penser aux complications des traitements médicamenteux.

Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

Intubation trachéale potentiellement difficile.

En savoir plus

Fiches Orphanet urgences : www.orphanet-urgences.fr

Autre site internet utile : www.afpca.fr/site/index.html

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les complications nécessitant une prise en charge en urgence sont celles menaçant le pronostic vital ou le pronostic fonctionnel en l'absence de prise en charge immédiate.

Les situations d'urgence observées sont :

► Situation d'urgence 1 : complications cardio-vasculaires

1.1. Insuffisance aortique

Elle survient tardivement faisant suite à une ectasie de l'aorte ascendante dans 78 % des cas. Elle peut être également la traduction d'une atteinte inflammatoire de l'aorte ascendante directement due à la PCA (survenue précoce liée à la destruction des sigmoïdes aortiques par le processus inflammatoire) ou à une surinfection réalisant une endocardite infectieuse. L'insuffisance aortique (de 4 à 10 % des cas) peut être rapidement évolutive et provoquer une insuffisance cardiaque aiguë.

Les signes généraux et biologiques inflammatoires d'endocardite peuvent être masqués par les corticoïdes ou immunosuppresseurs.

Un souffle cardiaque doit toujours être recherché *

quel que soit le motif d'appel

L'apparition ou la majoration d'un souffle impose :

- la réalisation d'hémocultures multiples (ensemencer systématiquement trois flacons aérobies + 3 flacons anaérobies) avec culture prolongée pour suspicion d'endocardite ;

- une évaluation échographique rapide : l'aortite peut se compliquer d'un anévrisme.

** La recherche du souffle d'insuffisance aortique, diastolique, nécessite une auscultation très attentive, dans une ambiance peu sonore, de préférence chez un patient assis ou debout penché en avant et en expiration forcée, au foyer aortique principal et le long du bord gauche du sternum.*

1.2. Dissection aortique et rupture d'anévrisme aortique

Il s'agit de complications rares mais graves de l'atteinte aortique présente chez certains patients.

Elles doivent être évoquées devant des douleurs thoraciques ou abdominales ou dorsales, en cas d'instabilité hémodynamique ou de choc hémorragique.

1.3. Autres : troubles de conduction, péricardite, myocardite et maladie thromboembolique

Leur prise en charge aux urgences ne présente pas de spécificité, mais le contexte de PCA impose de prendre un avis spécialisé interniste afin que le patient puisse bénéficier d'une réévaluation globale de sa maladie.

Ces patients sont également fréquemment traités par corticoïdes au long cours, favorisant l'athéromatose accélérée et les accidents cardio-vasculaires classiques.

► Situation d'urgence 2 : complications respiratoires

Elles résultent de l'atteinte inflammatoire destructrice des cartilages des voies respiratoires supérieures (larynx, trachée, bronches) et du risque infectieux et comportent un risque d'insuffisance respiratoire aiguë.

Un scanner thoracique est largement indiqué.

Les patients doivent être orientés vers une structure disposant de possibilités de réanimation respiratoire et d'un plateau de fibroscopie bronchique.

L'avis de médecins pneumologue, infectiologue et/ou internistes doit être pris en fonction des présentations.

2.1. Atteinte cartilagineuse trachéo-bronchique (trachéobronchomalacie)

Atteinte inaugurale dans 12 % des cas (de 44 à 56 % des malades). Au stade d'atrophie, la chondromalacie est responsable d'un collapsus expiratoire des voies aériennes supérieures ou de sténoses sous-glottiques.

Les complications respiratoires représentent la première cause de mortalité (35 %).

**La trachéobronchomalacie est une pathologie obstructive
qui diminue de plus de 50 % le calibre des voies aériennes à l'expiration.**

**Ce risque de collapsus de la trachée à l'expiration
met en jeu le pronostic vital.**

2.2. Infections respiratoires

Les surinfections peuvent rapidement décompenser un état précaire et justifient de ce fait l'hospitalisation même en l'absence de signes de gravité clinique initiale.

Si le patient est immunodéprimé, une **pneumocystose** (toux, dyspnée) peut survenir.

La sévérité aux urgences peut être sous-estimée du fait des signes cliniques et radiologiques atténués par le traitement immunosuppresseur et en cas de clichés thoraciques défectueux.

► Situation d'urgence 3 : atteinte neurologique centrale

- Les manifestations peuvent être liées à une vascularite, compliquer une affection cardiovasculaire favorisée par la corticothérapie ou liées à une origine infectieuse chez des patients immunodéprimés (traitement, myélodysplasie sous-jacente...);
- La PCA peut provoquer des paralysies de nerf crâniens, des accidents vasculaires cérébraux ischémiques, des crises d'épilepsie, des méningites aseptiques ou infectieuses ;
- Ces affections doivent conduire à hospitaliser sans délai les patients en service de Neurologie ou de Médecine interne.
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

► Atteinte audio-vestibulaire

- L'atteinte audio-vestibulaire est fréquente. Elle est responsable de vertiges et surtout de surdité dans 19 à 46 % des cas ;
- Il peut s'agir d'une surdité de **transmission** par atteinte des cartilages du conduit auditif externe ou de l'oreille moyenne, ou d'une surdité de **perception** qui est une urgence fonctionnelle ;
- Intensification thérapeutique urgente dans l'espoir d'une récupération fonctionnelle (bolus de corticoïdes) ;
- Ces patients doivent être hospitalisés afin de confirmer le diagnostic, préciser le mécanisme (vascularite ou infection) et instaurer au plus vite le traitement adapté ;
- La prise en charge est assurée par la collaboration entre Internistes et ORL.

Atteinte audio-vestibulaire

**Hospitalisation urgente
si surdité d'installation rapide ou brutale, uni ou bilatérale
(surdité de perception par vascularite, ou complication infectieuse)**

**Après élimination d'une cause infectieuse,
bolus de corticoïdes pour faire régresser efficacement la poussée**

▶ Atteinte ophtalmique

Les manifestations pouvant menacer le pronostic visuel sont : la kératite, l'uvéïte, la sclérite, la perforation de la cornée, la vascularite rétinienne, l'orbitopathie inflammatoire, la neuropathie optique et les complications infectieuses oculaires.

L'urgence ophtalmique est suspectée devant :

- une baisse d'acuité visuelle rapide ou brutale, uni- ou bilatérale
- une rougeur et douleur oculaire.

**Tout patient présentant
une baisse rapide ou brutale de l'acuité visuelle ou des douleurs de l'œil
doit bénéficier d'un examen ophtalmologique urgent
et d'un avis au minimum téléphonique auprès d'un médecin senior expert
de cette maladie (en général un interniste)**

▶ Urgences hématologiques et infectieuses

La PCA est associée à une myélodysplasie dans 10 à 20 % des cas. Ce syndrome concerne un quart des hommes à partir de 60 ans ; la PCA peut être considérée comme paranéoplasique car elle précède l'apparition d'un syndrome myélodysplasique (SMD) dans un délai de quatre ans en moyenne.

À ce titre, elle peut s'accompagner d'anémie sévère, thrombopénie avec syndrome hémorragique, leucopénie favorisant les infections graves, dont les signes peuvent être retardés par le traitement immunosuppresseur.

▶ Effets indésirables des médicaments

1- Les immunomodulateurs et biomédicaments comportent un risque partagé de toxicité hématologique et de majoration du risque infectieux, particulièrement en cas de myélodysplasie sous-jacente :

- Azathioprine (réactions cutanées graves, aplasie médullaire même à faible dose) ;
- Méthotrexate (pneumopathie d'hypersensibilité) ;
- Azathioprine et méthotrexate (hépatite sévère) ;
- Dapsone (méthémoglobinémie : dyspnée avec polypnée, puis cyanose et anémie hémolytique, réactions cutanées graves de type DRESS syndrome, aplasie médullaire, agranulocytose...)
- Tocilizumab (péritonite par perforation diverticulaire) ;
- Anakinra et rituximab (neutropénie profonde) ;
- Rituximab (déplétion lymphoïde B complète pendant 6 à 12 mois, avec un risque accru d'infections à germes encapsulés : pneumopathies et/ou opportunistes en association avec les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs) ;

2- Les corticoïdes :

- Risque infectieux ; péritonite par perforation diverticulaire ;
- Complications cardio-vasculaires, diabète, ostéoporose fracturaire, myopathie cortisonique, dépression, état maniaque... ;
- **Insuffisance surrénale** (déshydratation, hypotension, anorexie, douleurs abdominales, nausées, vomissements, crises convulsives, confusion, fièvre, insuffisance rénale fonctionnelle, hyponatrémie, hyperkaliémie, hypoglycémie).

Fiche Orphanet urgences : www.orpha.net

Recommandations en urgence

▸ Recommandations générales

Une manifestation même banale (fièvre, rougeur oculaire, douleur de l'oreille ou du nez...) nécessite un avis urgent ;

L'atteinte du cartilage traché-bronchique est redoutable car il est responsable d'un tiers des décès et favorise les infections ;

Une douleur thoracique brutale ou une dyspnée doivent conduire le patient à faire le 15 ou à se rendre à l'hôpital en extrême urgence ;

La dissection aortique est une urgence absolue, risque vital immédiat : se mettre en relation avec le centre de chirurgie cardio-vasculaire le plus proche ;

Une endocardite infectieuse est la première cause d'IAo aiguë.

▸ Situation d'urgence 1 : insuffisance aortique (IAo)

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic :

- Dyspnée ;
- Oedème aigu du poumon ;
- Douleurs thoraciques ;
- Élargissement de la tension artérielle différentielle ; PAD < 50 mmHg : signe en faveur d'une IAo importante
- Hyperpulsatilité artérielle ;

Souffle d'IAo

La recherche du souffle d'insuffisance aortique, diastolique, nécessite une auscultation très attentive, dans une ambiance peu sonore, chez un patient assis ou debout penché en avant et en expiration forcée, au foyer aortique principal et le long du bord gauche du sternum.

▪ **Évaluer la gravité :**

- Écarter une endocardite infectieuse = première cause d'IAo aiguë ;
- Insuffisance cardiaque ;
- Régurgitation massive.

▪ **Explorations en urgence :**

- Électrocardiogramme ;
- CRP ;
- Troponine et NT- proBNP ;
- **Hémocultures multiples systématiques** (3 flacons aérobie et 3 flacons anaérobies) **et culture prolongée pour endocardite : prévenir impérativement le laboratoire ;**
- Échographie cardiaque transoesophagienne, si souffle nouveau ou aggravé ou si fièvre ;
- **Angioscanner thoracique et coupes abdominales** : aortite, dissection, anévrysme, embolies systémiques orientant vers une endocardite infectieuse surajoutée... et recherche d'une embolie pulmonaire.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring :**

Température, fréquence respiratoire, pression artérielle, fréquence cardiaque, saturométrie.

▪ **Mesures symptomatiques :**

Traitement d'un éventuel OAP (sans particularités).

▪ **Traitements spécifiques :**

- Si forte suspicion d'endocardite, avis cardiologique et infectiologique pour guider l'antibiothérapie urgente ;
- Dans l'endocardite, la chirurgie a deux objectifs : le contrôle de l'infection par le débridement, l'exérèse de tous les tissus infectés et la reconstruction du cœur avec réparation et remplacement de la valve atteinte. Le traitement par chirurgie d'une IAo sur endocardite infectieuse dépend de l'extension des lésions ;
- La chirurgie de l'endocardite est nécessaire dans 30 % des cas sous couvert de la poursuite d'une antibiothérapie adaptée ;
- La tendance est à une chirurgie précoce, si indiquée ;
- En cas de choc septique non contrôlé, une chirurgie urgente peut être discutée, avec un risque opératoire élevé ;
- Discussion, dans un second temps, et non en urgence, d'une corticothérapie associée aux immunosuppresseurs (l'important est de ne pas traiter une complication infectieuse avec de la cortisone).

► Situation d'urgence 2 : dissection aortique et rupture d'anévrisme aortique

Urgence absolue, risque vital immédiat ; se mettre en relation avec le centre de chirurgie cardio-vasculaire le plus proche.

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Douleur thoracique/abdominale intense (déchirure) et migratrice ;
- Signes de choc, pâleur, tachycardie ;
- Disparition d'un pouls périphérique (radial, fémoral) ;
- Manifestations neurologiques aiguës ;
- Tamponnade ;
- Épanchement pleural liquidien ;
- Masse pulsatile pour l'anévrisme aortique ;
- Hypertension artérielle pour la dissection aortique.

Signes de la dissection aortique ou de la rupture d'anévrisme, sans spécificité liée à la maladie.

■ Évaluer la gravité :

État choc hémorragique : PAS < 80 mmHg, tachycardie, marbrures, troubles de la conscience.

■ Explorations en urgence :

- Si patient stable : scanner thoraco abdominal avec injection en urgence ;
- Si patient instable : échographie cardiaque et abdominale ;

L'IRM, n'est pas réalisée en urgence (délais de réalisation longs) ; le scanner est de réalisation plus simple et plus rapide.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring :

Pas de spécificité, prise en charge d'une dissection aortique ou d'un choc hémorragique.

■ Mesures symptomatiques :

- Traiter la douleur ;
- Si dissection aortique : faire rapidement baisser la PA. Objectif : maintenir une PAS aux alentours de 120 mmHg (ex : Nicardipine IV) ;
- Si anévrisme et choc hémorragique : traitement du choc hémorragique, remplissage, catécholamines. L'objectif est une PAS à 80 mmHg ;
- Anticiper des besoins transfusionnels importants.

■ Traitements spécifiques :

- La dissection aortique est une urgence absolue : prise en charge urgente en milieu chirurgical cardio-vasculaire ;
 - en cas d'atteinte de l'aorte ascendante, le traitement chirurgical est la règle ;
 - en revanche, lorsque l'aorte abdominale est touchée, le traitement est habituellement médical en l'absence de complication ;
- La prise en charge à moyen terme est à réaliser de préférence dans un centre de référence.

▶ Situation d'urgence 3 : atteinte cartilagineuse trachéo-bronchique (trachéobronchomalacie)

Le diagnostic repose sur le scanner trachéo-bronchique hélicoïdal avec des coupes en inspiration puis en expiration pour rechercher : un foyer infectieux, une atélectasie, une trachéobronchomalacie (clichés en expiration), une embolie pulmonaire...

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Douleurs ;
- Dysphonie ;
- Dyspnée laryngée (stridor, tirage) par sténose trachéale (inspiratoire ou expiratoire selon le niveau de l'atteinte), wheezing ;
- Signes infectieux.

■ Évaluer la gravité :

- Signes de détresse respiratoire : polypnée, tirage, cyanose, trouble de la parole, de la conscience, avec risque d'arrêt cardio-respiratoire imminent : bradycardie, bradypnée (épuisement respiratoire) : CAT habituelle de réanimation.

■ Explorations en urgence :

- **Gazométrie impérative,**
- **Scanner thoracique avec injection de produit de contraste** (scanner trachéo-bronchique hélicoïdal avec des coupes en expiration : cartilage épaissi et irrégulier, alors que la face postérieure est normale) ;
- L'indication, en urgence, de la fibroscopie bronchique (bronchoscopie souple, sous anesthésie locale ou bien après sédation intraveineuse légère), doit être discutée avec le pneumologue : elle visualise le collapsus expiratoire dynamique et permet le bilan des lésions sténosantes ;
Son indication doit être soigneusement discutée du fait du risque d'asphyxie lié à la trachéomalacie ou à une sténose sous-évaluées ;
Si elle est effectuée, elle doit être réalisée par un opérateur averti et surtout muni des moyens de réaliser une trachéotomie en urgence ;

- L'indication d'un geste local doit être posée avec la plus grande prudence, après concertation pluridisciplinaire en raison d'un risque de perforation ;
- L'indication d'un LBA au décours de l'urgence peut être discuté au cas par cas.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring :**

- Fréquence cardiaque, pression artérielle, fréquence respiratoire.

▪ **Mesures symptomatiques :**

- Maintien en position semi-assise ;
- Désencombrement et oxygénothérapie efficace ;
- Antibiothérapie adaptée si signes d'infection ;
- Bronchodilatateurs en aérosols si besoin ;
- Dans les formes sévères (chondrite laryngée et/ou trachéobronchique, angéite systémique), une corticothérapie en urgence sous la forme de bolus de méthylprednisolone (1mg /kg) doit être discutée avec le pneumologue. Le bolus sera relayé par la prednisone à doses décroissantes après 4 semaines ;
- En cas de symptômes invalidants, oxygénothérapie nasale à haut débit ou ventilation non invasive.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Selon le degré de conviction et les résultats d'imagerie, après avis infectiologique, si disponible, antibiothérapie lorsqu'un facteur infectieux est suspecté (ex. : ceftriaxone, amoxicilline-acide clavulanique, tazocilline...); discussion d'un traitement d'épreuve d'une éventuelle pneumocystose ;
- À distance, dans un second temps, la trachéobronchoplastie est à discuter au cas par cas, par voie endoscopique. Les prothèses ne doivent être envisagées que d'un point de vue palliatif ou temporaire, en raison de leur taux élevé de complications.

▶ **Situation d'urgence 4 : atteinte neurologique centrale**

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Céphalée qui s'aggrave rapidement ou brutale ;
- ou déficit neurologique d'installation brutale ;
- ou troubles de la conscience ;
- ou épilepsie.

▪ **Évaluer la gravité :**

- Coma ;
- Sepsis grave.

▪ **Explorations en urgence :**

- Scanner cérébral en urgence ;
- (Angio-) IRM cérébrale, si l'état du patient le permet ;
- Bilan infectieux biologique ;
- Ponction lombaire.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring :**

- État de conscience ;
- Fréquence cardiaque et respiratoire ; pression artérielle
- Réactivité pupillaire ;
- Saturation en oxygène

▪ **Mesures symptomatiques :**

Non spécifiques.

▪ **Traitements spécifiques :**

- Selon diagnostic, intensification de l'immunodépression ou traitement anti-infectieux ;
- Si crise convulsive : position latérale de sécurité, oxygénothérapie, antiépileptiques en intraveineux ;
- Anti-infectieux et intensification de l'immunodépression selon le diagnostic retenu.

Orientation

▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, service d'urgence), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire ;
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences, ou par admission directe après accord préalable entre praticiens ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures peut aider à la régulation.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité ;
- En hélicoptère si chirurgie cardio-vasculaire immédiatement nécessaire.

▪ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

▶ Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

Vers un service régulièrement impliqué dans la prise en charge de ces patients rares et travaillant en réseau avec le centre de compétences régional. Les services de médecine interne ou de pneumologie sont particulièrement indiqués.

▪ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou une ambulance de réanimation de type SMUR selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

Après stabilisation du patient.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Pas de spécificité

Précautions anesthésiques

Possibilité de difficultés d'intubation

Mesures préventives

- Éducation thérapeutique du patient et de ses proches ;
- Vaccination antigrippale-antipneumococcique (du fait de la maladie et de l'immuno-modulation) ;
- Traitement antibiotique précoce des infections respiratoires ;
- Traitement d'une athérosclérose précoce ;
- Prévention du risque de thromboses veineuses profondes et superficielles ;
- Prophylaxie de l'endocardite : si insuffisance aortique (l'IAo est une cardiopathie à haut risque) ou antécédent d'endocardite avec : hygiène bucco-dentaire et cutanée, antibiothérapie curative de tout foyer infectieux, suivi rigoureux des mesures d'asepsie lors de la réalisation de manœuvres à risque infectieux...

www.escardio.org

www.cardiologie-francophone.com

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Arrêt d'un éventuel tabagisme, réhabilitation respiratoire et techniques de relaxation respiratoire si trachéobronchomalacie ;
- Réévaluation des traitements de fond de la maladie ;
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros ci-dessous).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus :

L'origine exacte de la maladie n'étant pas connue, celle-ci étant plutôt considérée comme une maladie auto-immune, il ne semble pas y avoir de risque de transmission de la maladie.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement :

Les maladies associées en particulier hématologiques doivent être recherchées avant de proposer un organe ou des tissus.

► Don d'organes :

Les organes proposables sont fonction de l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis. Il faut distinguer les atteintes spécifiques d'organes, tel que l'aortite, les atteintes valvulaires, pulmonaires, trachéales, rénales qui peuvent contre-indiquer ponctuellement le prélèvement de l'organe, du risque infectieux induit par la pathologie et des pathologies associées (Crohn, psoriasis, PAN, LED...) dans 30 % des cas, ces pathologies pouvant être en elles-mêmes une contre-indication au prélèvement. La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

► Don de tissus :

L'atteinte étant essentiellement microvasculaire, et cartilagineuse, sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus (peau, os...) sont possibles ; d'après l'évolution de la maladie, une attention particulière doit être portée à l'état des cornées et de l'aorte.

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence des angioedèmes à kinines (CREAK) Centre de compétences FAI2R

Professeur Laurent Sailer

Service de Médecine interne - Pôle inflammation, infection, immunologie et locomoteur
Université Toulouse Paul Sabatier - CHU de Toulouse - Hôpital Purpan - Pavillon URM,
Place du Docteur-Baylac - 31059 Toulouse Cedex 9

Tél. : 05 61 77 96 78 (hospitalisations)

ou

05 61 77 22 78 (secrétariat)

05 61 77 68 00 (consultations)

Numéros de téléphone en urgence

**Contactez le service de Médecine interne de votre arrondissement ou région
ou le médecin du centre hospitalier d'astreinte la nuit et le week-end**

Autres centres de référence ou de compétences

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares : FSMR

FAI2R

www.fai2r.org



Ressources documentaires

DION, J. et al. Relapsing Polychondritis Can Be Characterized by Three Different Clinical Phenotypes: Analysis of a Recent Series of 142 Patients. Arthritis Rheumatol, v. 68, n. 12, p. 2992-3001, 12 2016. ISSN 2326-5205. Disponible em:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27331771>

[Relapsing polychondritis: What's new in 2017?]. Rev Med Interne, v. 39, n. 6, p. 400-407, Jun 2018. ISSN 1768-3122. Disponible em:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28890262>

HORVÁTH, A. et al. A nationwide study of the epidemiology of relapsing polychondritis. Clin Epidemiol, v. 8, p. 211-30, 2016. ISSN 1179-1349. Disponible em:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27418855>

LE BESNERAIS, M. et al. Aortic involvement in relapsing polychondritis. Joint Bone Spine, v. 85, n. 3, p. 345-351, May 2018. ISSN 1778-7254. Disponible em:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28528280>

MOULIS, G. et al. Efficacy and safety of biologics in relapsing polychondritis: a French national multicentre study. Ann Rheum Dis, v. 77, n. 8, p. 1172-1178, Aug 2018. ISSN 1468-2060. Disponible em:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29535124>

YOO, J. H.; CHODOSH, J.; DANA, R. Relapsing polychondritis: systemic and ocular manifestations, differential diagnosis, management, and prognosis. Semin Ophthalmol, v. 26, n. 4-5, p. 261-9, 2011 Jul-Sep 2011. ISSN 1744-5205. Disponible em:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21958172>

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Laurent Sailer

Centre de référence des angioedèmes à kinines (CREAK)

Centre de compétences FAI²R

Service de Médecine interne - Pôle inflammation, infection, immunologie et locomoteur

Université Toulouse Paul Sabatier - CHU de Toulouse - Hôpital Purpan - Pavillon URM

Place du Docteur Baylac - 31059 Toulouse Cedex 9.

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Pierre-Géraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Bénédicte Douay** : SAU/SAMU80 - chef de service des Urgences adultes
département de médecine d'urgence - CHU d'Amiens - 80080 Amiens

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - service de gestion des crises sanitaires -
département qualité gestion des risques - assistance publique hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Docteurs Olivier Huot, Isabelle Martinache et Francine Meckert : service de Régulation et
d'Appui de l'ABM

- Association de patients :

Association francophone contre la polychondrite chronique atrophiante (AFPCA)

www.afpca.fr

Christiane Karakoglou

Claire Fuzillier

c.karakoglou@gmail.com

Date de réalisation : 27/02/2019