

PAVILLON ROUGE ET DOULOUREUX

PAINFUL AND RED PINNA OF THE EAR

I. ACHOUR^{1,2*}, B. HAMMAMI^{1,2}, S. AYEDI^{1,2}, I. KHARRAT^{1,2},
I. CHARFEDDINE^{1,2}, M. MNEJJA^{1,2}, A. GHORBEL^{1,2}

1 :Service ORL CHU Habib Bourguiba, Sfax- Tunisie

2 : Faculté de Médecine. Université de Sfax- Tunisie

*Email de l'auteur correspondant : imenachour2@gmail.com

Résumé

La polychondrite atrophiante (PCA) est une collagénose rare. La chondrite auriculaire est l'une des manifestations de la PCA. Cette pathologie est souvent méconnue. Nous rapportons un cas de PCA âgé de 37 ans qui nous a consulté pour tuméfaction récidivante des deux pavillons évoluant depuis six mois. Cette tuméfaction était très douloureuse associée à des signes inflammatoires locaux. Le patient a été mis sous plusieurs types d'antibiotiques sans améliorations. L'examen du pavillon gauche a retrouvé une tuméfaction rouge, très douloureuse du pavillon épargnant le lobule non cartilagineux de l'oreille. Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire biologique. Le bilan immunologique était négatif. Le diagnostic d'une polychondrite atrophiante était évoqué. Il a été mis sous corticothérapie forte dose avec une bonne évolution. Il est à retenir que le diagnostic de la PCA est clinique et que la corticothérapie représente la pierre angulaire dans le traitement.

Mots clés : Polychondrite atrophiante ; maladies auto-immunes; corticoïdes

Abstract

The relapsing polychondritis (RPC) is a rare connective tissue inflammation. Auricular chondritis is one of the manifestations of the RPC. Often, it is a misunderstood disease. We report a 37-year-old of polychondritis case who consulted us for a recurrent swelling of the two pavilions, during the last six months. This was very painful swelling associated with local inflammatory signs. The patient was treated with several types of antibiotics without any improvement. Examination of the left flag found a red swelling, sparing no cartilaginous ear lobe. Laboratory tests showed an inflammatory syndrome. The diagnosis of polychondritis was mentioned. He received High- dose of corticosteroid therapy with good evolution. Diagnosis of RPC is clinical. Corticosteroid therapy is a cornerstone in the treatment.

Key words: Relapsing polychondritis; autoimmune disease; Glucocorticoids

ملخص

يعتبر الالتهاب الضموري للغضاريف هو من الأمراض النسيجية المغراوية النادرة. و الالتهاب الغضروفي الأذيني هي واحدة من مظاهر هذا المرض. غالباً ما يتم تجاهل هذا المرض.

قمنا بدراسة حالة الالتهاب الضموري للغضاريف لشخص عمره 37 سنة و الذي استشارنا لحصول تورم متكرر لصيوان الأذنين تطورت منذ سنة أشهر. وكان هذا التورم مؤلم جداً مع وجود علامات التهاب محلية. تم وضع المريض تحت عدة أنواع من المضادات الحيوية دون تحسن. كشف فحص صيوان الأذن اليسرى تورماً أحمر و مؤلماً جداً دون مساس بشحمة الأذن غير الغضروفية. وأظهرت الكشوفات البيولوجية متلازمة التهابية. وكانت الاختبارات المناعية سلبية. وقع تشخيص الالتهاب الضموري للغضاريف. تم وضعه تحت عقار الكورتيزون أو العلاج القشري بجرعة عالية مع تطور جيد.

لذلك يجب أن نتذكر أن تشخيص الالتهاب الضموري للغضاريف هو سريري والعلاج القشري هو حجر الزاوية في العلاج.

الكلمات المفتاحية: التهاب الغضاريف الضموري ; أمراض المناعة الذاتية ; الستيرويدات القشرية

INTRODUCTION

La polychondrite atrophiante (PCA) est une collagénose rare [1]. La chondrite auriculaire est l'une des manifestations de la PCA [2]. Elle peut être révélatrice dans 20% des cas [1]. Cette pathologie méconnue est le plus souvent diagnostiquée tardivement.

Nous rapportons un cas de polychondrite atrophiante, pour étayer les difficultés diagnostiques de cette pathologie.

CASE REPORT

Mr H. A ; âgé de 37 ans aux antécédents d'amygdalectomie à l'âge de 10 ans, nous a consulté pour tuméfaction récidivante des deux pavillons évoluant depuis six mois.

Cette tuméfaction était très douloureuse associée à des signes inflammatoires locaux à type de rougeur et chaleur.

Le patient a été mis sous plusieurs types d'antibiotiques sans améliorations. Il n'y avait pas de notion de traumatisme, ni plaie ou piqure au niveau du pavillon.

A l'examen, le patient était apyrétique, avec un examen cardio-pulmonaire normal. L'examen du pavillon gauche a retrouvé une tuméfaction rouge, très douloureuse du pavillon épargnant le lobule non cartilagineux de l'oreille. Le conduit auditif externe ainsi que le tympan étaient normaux (Figure 1). L'examen ophtalmologique était normal.



Figure 1: Oreille droite: Pavillon normal Oreille gauche: Périchondrite épargnant le lobule de l'oreille

Le bilan biologique a montré une vitesse de sédimentation à 50 mm à la première heure. Une protéine C réactive à 127mg/L et un fibrinogène à 6,46 g/L. La fonction rénale était normale. Le bilan immunologique (anticorps antinucléaires, facteurs rhumatoïdes, ANCA, complément total et fractions, antiphospholipides, anticorps anticartilage) était négatif. Le reste du bilan était normal. Le diagnostic d'une polychondrite atrophiante était évoqué. Le patient a eu un scanner du larynx et thoracique qui était normal.

La polychondrite atrophiante (PCA) est une collagénose, faisant partie des maladies systémiques rares. La PCA affecte surtout l'adulte d'âge moyen (entre 40 et 60 ans), avec une légère prédominance féminine [1].

La chondrite auriculaire est caractéristique de la PCA [2], et elle est observée initialement dans 20% des cas [1], et chez 85 % des patients au cours de l'évolution [2]. Elle se manifeste par une inflammation uni- ou bilatérale, aiguë ou subaiguë, atteignant tout le pavillon de l'oreille mais respectant le lobule non cartilagineux [1]. Cette inflammation persiste quelques jours voire quelques semaines, puis régresse spontanément, pour réapparaître à une fréquence et une gravité variables [1, 3]. Un rétrécissement du conduit auditif externe peut être observé et être responsable d'une diminution de l'acuité auditive [2]. Une atteinte de l'oreille interne, peut être associée à la chondrite, et elle sera responsable d'une hypoacousie, des acouphènes ou un vertige [4].

L'atteinte des annexes fibro-cartilagineux des voies respiratoires de l'arbre laryngo-trachéales et bronchiques sont plus rares (50% des cas) mais plus graves, pouvant être responsable du tiers des décès [1].

Cette pathologie méconnue, souffre souvent d'un retard diagnostique. Son diagnostic est clinique, basé sur des critères cliniques établis par Michet et collaborateurs [4] (Tableau I).

Tableau I : Critères de Michet pour le diagnostic de polychondrite atrophiante [4].

Critères majeurs	Critères mineurs
Chondrite auriculaire	Inflammation oculaire (conjonctivite, kératite, épisclérite, uvéite)
Chondrite nasale	Baisse de l'audition
Chondrite laryngotrachéale	Syndrome vestibulaire
	Polyarthrite séronégative

Deux critères majeurs ou un critère majeur et deux mineurs sont nécessaires pour porter le diagnostic.

Face à une PCA, un bilan paraclinique biologique et radiologique est nécessaire, pour dépister les lésions associées et éliminer les diagnostics différentiels. Sur le plan biologique, un syndrome inflammatoire peut se voir lors des poussées [1,2]. Jusqu'au nos jours, il n'y a pas mise en évidence d'auto-anticorps spécifiques de la PCA. Cependant chez certains patients, la sérologie rhumatoïde, la sérologie syphilitique, les ANCA, les anticorps anti-cartilage (anti-collagène type II, anti-matriline-1) peuvent être positives [1,3].

Le bilan clinique et biologique doivent être complétés par une TDM dynamique respiratoire, une IRM du larynx et trachéo-bronchique, des épreuves fonctionnelles respiratoires et une échographie doppler cardiaque [1,3]. Une audiométrie et bilan vestibulaire seront pratiqués si signes d'appel clinique [3].

La prise en charge thérapeutique de la PCA n'est pas encore bien codifiée vu la rareté de la maladie et par conséquent le manque d'essais thérapeutiques contrôlés. Le traitement est adapté de façon individuelle et empirique, en fonction de l'activité et de la sévérité de la forme clinique.

La corticothérapie est la pierre angulaire dans le traitement de la PCA. Après une dose d'attaque de 1mg/Kg/j de prédnisone, la dose est réduite à la posologie la plus faible possible pour essayer de contrôler la maladie [1,3].

Les immunosuppresseurs sont utilisés dans le traitement de la PCA, d'emblée dans les formes respiratoires ou vasculaires sévères ou secondairement en cas de corticorésistance ou corticodépendance [1].

La survie globale est de 91 % à 10 ans [1]. Le décès résulte d'une atteinte vasculaire ou respiratoire, d'un syndrome myélodysplasique associé ou d'une infection favorisée par les traitements [1].

REFERENCES

- [1] Puéchal X, Terrier B, Mouthon L, Costedoat-Chalumeau N, Guillevin L, Le Jeune C Relapsing polychondritis. *Joint Bone Spine* 2014;81:118-24.
- [2] Tellou S, Soualhi M, Benamor J, Elftouh M, Mouline S, Fassy-Fihry MT. Manifestations respiratoires de la polychondrite. *Rev Pneumol Clin* 2005;61:382-86.
- [3] Lahmer T, Treiber M, von Werder A, Foerger F, Knopf A, Heemann U, et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev* 2010;9:540-6.
- [4] Michet CJ Jr, Mckenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med* 1986;104:74-8.