«Pseudopolyarthrite rhizomélique» – un diagnostic problématique

F. Wermelinger

Cet article vise à clarifier l'entité «pseudopolyarthrite rhizomélique» en mettant en lumière ses aspects historiques, cliniques et immunogénétiques. On approfondira d'abord l'anatomopathologie du tableau clinique polymyalgique de ce syndrome. Puis, son existence en tant que pathologie en soi sera remise en question sur la base d'arguments cliniques et immunologiques, et ce syndrome sera défini comme une dénomination correspondant à un large spectre de diagnostics différentiels. Enfin, on soumettra, d'une part, des propositions permettant de le reconnaître et, d'autre part, des lignes directrices thérapeutiques, en tenant compte des diagnostics différentiels les plus importants du groupe des affections inflammatoires auto-immunes.

Medizinische Universitätsklinik,
Kantonsspital, Bruderholz

Correspondance:
Dr Felix Wermelinger
Medizinische Universitätsklinik
Kantonsspital
CH-4101 Bruderholz, BL

felix.wermelinger@ksbh.ch

Introduction

En 1957, Barber a créé la dénomination «polymyalgia rheumatica» (en français: pseudopolyarthrite rhizomélique, PPR) pour décrire un syndrome inflammatoire touchant des personnes de plus de 50 ans et se caractérisant par des douleurs symétriques diffuses au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne, douleurs qui sont associées à une raideur, à des symptômes généraux ainsi qu'à une réaction inflammatoire systémique. Le terme de «polymyalgia» reflète la localisation subjective des douleurs dans la musculature ainsi qu'une sensibilité à la pression des muscles de la partie supérieure des bras. Déjà en 1888, Bruce avait utilisé le terme de «senile rheumatic gout» pour désigner le même tableau clinique. Dans les années 40–50, avant Barber, différents auteurs avaient décrit ce syndrome en le nommant chacun à leur façon (tabl. 1). Si le terme de «polymyalgia rheumatica» s'est finalement largement imposé en allemand et en anglais, le français reste fidèle au terme «pseudopolyarthrite rhizomélique» pour décrire ce syndrome. Néanmoins, dans cet article, nous utiliserons le terme de «syndrome polymyalgique» pour faire référence au tableau clinique de la PPR de manière plus neutre.

Parallèlement à cette évolution, depuis les années 40, des cas de maladie de Horton associés à des symptômes polymyalgiques ont été décrits à plusieurs reprises. L'observation d'associations cliniques entre des polymyalgies «pures» et des artérites crâniennes a conduit à la création de nouvelles dénominations et à une utilisation fréquente, en tant que synonymes, des termes de pseudopolyarthrite rhizomélique et de maladie de Horton (MH) (fig.1, tabl. 1–3). Les imprécisions terminologiques se retrouvent tant dans les différents critères diagnostiques ou de classification que dans la littérature spécialisée actuelle. C'est ainsi que l'«artérite temporale» figure entre autres dans les critères établis par Bird et al. pour définir la «pseudopolyarthrite rhizomélique» (tabl. 4, 5). On discutera plus loin du rapport entre ces deux pathologies et d'un diagnostic différentiel plus étendu du **syndrome polymyalgique**.

L'objectif des paragraphes suivants est d'amener à un emploi critique du terme – du diagnostic? – de pseudopolyarthrite rhizomélique

PPR = pseudopolyarthrite rhizomélique (syn.: polymyalgia rheumatica, sy. de Forestier)
MH = maladie de Horton (syn.: artérite à cellules géantes, artérite giganto-cellulaire, artérite crânienne)
PR = polyarthrite rhumatoïde
LORA = late onset rheumatoid arthritis / polyarthrite rhumatoïde du sujet âgé
PET = tomographie par émission de positons

Tableau 1. Données/termes en relation avec la «pseudopolyarthrite rhizomélique».

- 1888 Senile rheumatic gout (Bruce)
- 1945 Peri-extraarticular rheumatism (Holst et Johansen)
- 1945 Peri-arthrosis humeroscapularis with general symptoms (Meulengracht)
- 1951 Myalgic syndrome of the aged with systemic reaction (Kersley)
- 1953 Anarthritic rheumatoid disease (Bagratuni)
- **1953 Pseudo-polyarthrite rhizomélique (Forestier et Certonciny)**
- **1957 Polymyalgia rheumatica (Barber)**
- **1963 PMR: a separate entity? (Levey)**
- 1971 Part of fibromyositic rheumatism

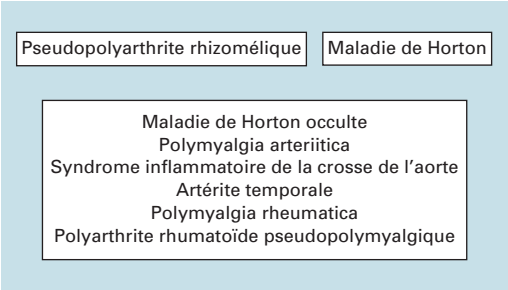


Figure 1.
Entités en relation avec la «pseudopolyarthrite rhizomélique» et la maladie de Horton.

Tableau 2. Données/termes en relation avec la maladie de Horton.

- 1350 av. JC. «le harpiste aveugle», représentation tombale égyptienne
- 1000 ap. JC. Description de cas d'artères temporales épaissies et douloureuses (Ali'ibn Isa, Mésopotamie)
- 1890 Form of thrombotic arteritis (Hutchinson)
- **1932 Arteritis of the temporal vessels (Horton)**
- **1941 Giant cell chronic arteritis (Gilmore)**
- 1942 Arteritis senilis (Oldberg)
- 1946 Cranial arteritis (Kilbourn et Wolff)
- **1948 Temporal arteritis (Harrison)**

Tableau 3. Données/termes communs à la «pseudopolyarthrite rhizomélique» et à la maladie de Horton.

- 1942 Fréquence des myalgies dans la MH (Oldberg)
- 1951 Symptômes rhumatismaux dans la MH semblables à ceux de la PPR (Porsman)
- 1960 Symptômes rhumatismaux dans MH et PPR (Paulley et Hughes)
- **1964 Artérites dans la PPR (Hamrin)**
- 1966 Polymyalgia rheumatica sive arteritica (Hamrin)
- 1968 Polymyalgia arteritica (Hamrin)

Tableau 4. Critères de classification de la «pseudopolyarthrite rhizomélique» [3].

	Sensibilité %	Specifité %
Douleur ou raideur bilatérales des épaules	86	68
Progression entre le début et l'apogée <2 semaines	88	63
VS >40 mm/h	74	74
Raideur matinale >60 minutes	80	61
Age >65 ans	70	69
Dépression ou perte de poids	36	81
Racine des bras sensibles à la pression des deux côtés	36	96

Une PPR est vraisemblable lorsqu'au moins 3 de ces critères sont remplis ou lorsqu'un critère est rempli + **objectivation clinique ou histologique d'une artérite temporale.**

en mettant en évidence son étiologie extrêmement complexe.

Anatomopathologie

L'étiologie des douleurs inflammatoires des ceintures scapulaire et pelvienne est restée longtemps inconnue. Bien que les symptômes et le terme de polymyalgie parlent en faveur d'une affection musculaire, aucune altération inflammatoire ou ischémique spécifique du tissu musculaire n'a pu être mise en évidence histologiquement (microscopie photonique et électronique). L'hypothèse de synovites rhizoméliques a longtemps reposé sur l'analogie des symptômes observés avec les arthrites périphériques – c'est-à-dire des douleurs au repos et une raideur matinale caractéristiques des affections inflammatoires de l'appareil locomoteur –, et n'a pu être vérifiée qu'avec les techniques d'imagerie médicale modernes car, avant, il était difficile d'évaluer cliniquement les structures synoviales profondes pour des raisons anatomiques. En effet, la scintigraphie, l'ultrason, l'IRM et les examens histologiques ont objectivé des synovites articulaires et périarticulaires (bursites, ténosynovites) qui permettent d'expliquer le tableau clinique polymyalgique. L'observation «classique» de la sensibilité à la pression des parties molles de la partie supérieure des bras – qui est aussi utilisée comme critère diagnostique de la PPR par certains auteurs – peut vraisemblablement, dans plusieurs cas, s'expliquer par l'inflammation des gaines des longs tendons du biceps. Reste la question de savoir pourquoi la symptomatologie douloureuse, «myalgique», est diffuse puisque les synovites rhizoméliques (p.ex. une arthrite scapulo-humérale ou une coxite) ne provoquent pas toutes une telle symptomatologie. Sur la base d'études IRM systématiques, on peut avancer l'hypothèse que le processus inflammatoire commence probablement par une enthésite, c'est-à-dire par une inflammation de la région des structures d'insertion périarticulaires (insertions de la capsule articulaire, des tendons, des ligaments) et atteint ensuite les structures synoviales, conduisant ainsi à une symptomatologie plus étendue que si elle n'était qu'articulaire.

Diagnostic différentiel

Le statut de la PPR comme pathologie distincte a été relativisé par de nombreuses études de cas et le suivi de collectifs importants de patients présentant un syndrome polymyalgique. En effet, les pathologies les plus diverses peuvent se présenter sous la forme de ce syndrome (comme il est décrit ci-dessus ou comme il a été

Tableau 5. Critères diagnostiques de la «pseudopolyarthrite rhizomélique».

Age >45 ans
Douleurs/raideur dans au moins $^2/_3$ des régions suivantes: nuque, ceinture scapulaire, ceinture pelvienne
Signes d'**atteinte systémique** (2 des 4): malaise, perte pondérale, fièvre, anémie
Elévation de la VS: >40 chez les femmes, >30 chez les hommes
Durée des symptômes >4 semaines
Exclusion des pathologies qui sont relativement souvent à l'origine d'un syndrome polymyalgique («pseudopolymyalgie»): polyarthrite rhumatoïde (**érosive**), chondrocalcinose articulaire, tumeur maligne, bacteriémie/sepsis
Une PPR est probable lorsque 6 de ces critères sont remplis.

défini par les critères de classification de Bird en 1979 (fig. 2). C'est en particulier au sein du groupe des maladies inflammatoires auto-immunes que s'observent des recoupements et des tableaux mixtes liés à des prédispositions immunogénétiques semblables ainsi qu'à une pathogenèse qui n'est que partiellement comprise. D'ailleurs, la terminologie est variée et descriptive; la classification nosologique précise d'un cas spécifique est parfois difficile, voire impossible, et n'est d'ailleurs pas non plus toujours déterminante pour la décision thérapeutique. Nous reviendrons sur les corrélations entre ces différentes affections.

Ce qui est capital, c'est de tenir compte à la fois des infections bactériennes (p.ex. une endocardite) et des néoplasies aussi bien solides qu'hématologiques comme sources possibles d'un tableau polymyalgique. En effet, Gonzalez-Gay et al. ont découvert, au cours d'une étude rétrospective portant sur 208 patients présentant un syndrome polymyalgique, 10 patients chez qui une néoplasie maligne (5 tumeurs solides, 4 myélomes, 1 lymphome) a été diagnostiquée pendant le suivi (3 premiers mois).

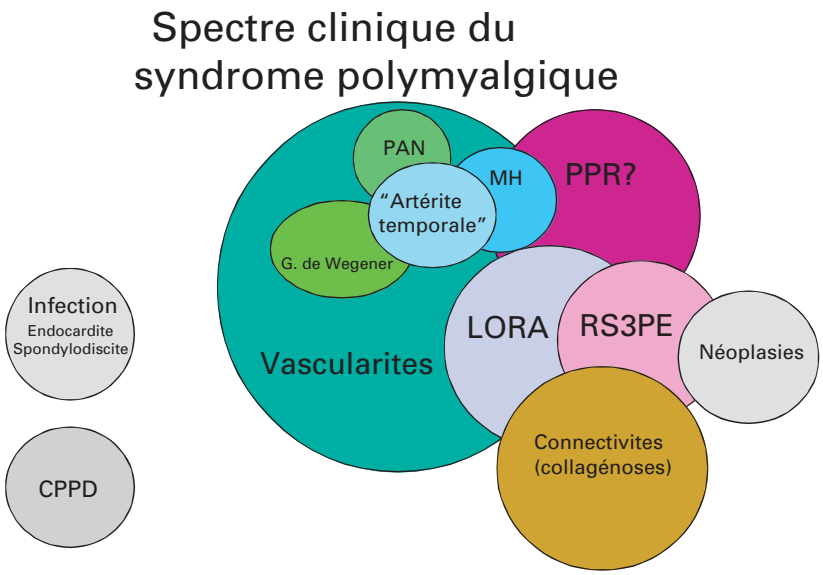
La PPR est donc l'illustration parfaite d'un diagnostic d'exclusion.

Corrélations entre la «pseudopolyarthrite rhizomélique» et la maladie de Horton ou les polyarthrites touchant les personnes de plus de 50 ans

Aspects cliniques

Dans cette partie, on mettra en relation le syndrome de la PPR pris dans son sens le plus restrictif (c'est-à-dire celui d'affection inflammatoire auto-immune) avec d'autres affections rhumatismales inflammatoires généralement regroupées sous la dénomination de rhumatismes inflammatoires. Cette dénomination pose un problème tant terminologique que sémantique et implique la présence de recoupements et de liens entre certaines pathologies. Ainsi, une PPR accompagne une MH symptomatique débutante ou déclarée dans environ 50% des cas. Inversement, en cas de PPR «pure» et d'artères temporales cliniquement non suspectes, une artérite temporale sera

Figure 2.



MH = maladie de Horton
PAN = périartérite noueuse
PPR = pseudopolyarthrite rhizomélique

LORA = late onset rheumatoid arthritis, polyarthrite rhumatoïde du sujet âgé
RS3PE = remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema, polyarthrite aiguë bénigne œdémateuse du sujet âgé

CPPD = Calcium pyrophosphate dihydrate cristal deposition, disease, chondrocalcinose articulaire

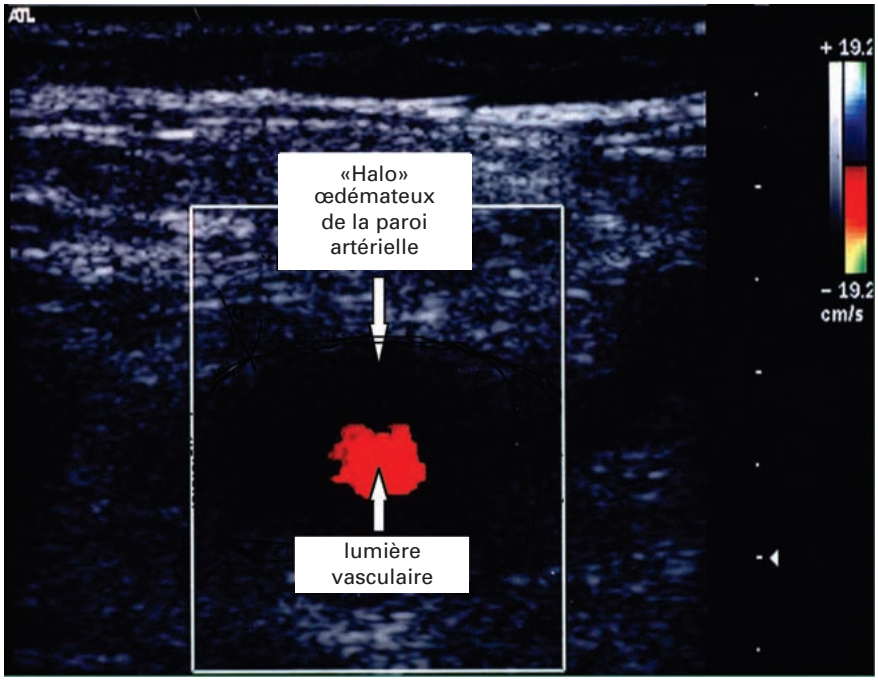


Figure 3.
Echo-doppler d'une «artérite temporale» montrant un épaississement des parois artérielles.

confirmée dans 15–20% des cas. De temps en temps, on observe aussi des synovites périphériques dans le cadre de la MH. Par ailleurs, une PPR peut aussi évoluer vers une polyarthrite rhumatoïde séropositive (pour le FR) érosive et destructrice ou vers une polyarthrite séronégative à l'évolution plus bénigne.

Par ailleurs, dans les cas particuliers comme dans les collectifs, la corticothérapie limite également les possibilités, d'abord, d'établir une classification précise, ensuite, de mieux délimiter cliniquement et phénologiquement ces syndromes. En effet, un tableau polymyalgique sous corticoïdes n'évoluera que très lentement ou pas du tout vers une polyarthrite touchant les articulations périphériques, et l'objectivation d'une artérite temporale dans le cadre d'une maladie de Horton sous traitement ne se justifie pas toujours.

Il paraît donc difficile de définir la PPR comme une pathologie indépendante ou de la classer définitivement dans une autre entité. En prenant du recul, on constate que nous sommes face à un ensemble très diversifié de syndromes inflammatoires qui surviennent chez des sujets de plus de 50 ans et qui ont le terme de PPR comme dénominateur commun.

Aspects biologiques – pathogenèse

L'ambiguïté du syndrome de la PPR ainsi qu'une classification forcément simplificatrice et un peu artificielle de tableaux cliniques qui se recoupent, entravent la compréhension de la pathogenèse de la PPR. Cependant, elle retient l'intérêt à cause des liens cliniques et épidémiologiques qui l'unissent à la maladie de Horton et aux polyarthrites qui se manifestent au-delà de 40–50 ans. Après avoir compris que ces pathologies, tout comme d'autres affections inflammatoires chroniques, étaient le résultat d'une réponse auto-immune aberrante à une stimulation antigénique au sens large, on a intensivement cherché à mieux cerner les caractéristiques immunologiques et de génétique moléculaire de ces affections. L'exemple à suivre était celui de l'association de la **polyarthrite rhumatoïde** (PR) avec certains sous-types HLA-DR4 et HLA-DR1 et avec un «épitope commun» composé d'une séquence d'acides aminés constante localisée sur la 3ème région hypervariable de la chaîne HLA-DR-b-1. Comparé à la PR, cette association se rencontre moins souvent dans la **maladie de Horton** (avec ou sans polymyalgie). Elle est encore moins fréquente dans la **PPR sous sa forme pure sans signe de MH.**

En revanche, la «PPR» et la **polyarthrite rhumatoïde séronégative du sujet âgé** (late onset rheumatoid arthritis, LORA) présentent une association commune significative avec HLA-DRB1 *13/*14. (La LORA **séropositive** est associée à HLA-DRB1 *01).

Ces observations montrent clairement qu'il y a aussi des chevauchements immunogénétiques derrière le flou clinique et permettent de formuler l'hypothèse d'une toile de fond polygénique commune à différentes affections et au phénotype PPR.

A côté du complexe HLA, on s'intéresse beaucoup au polymorphisme et à l'expression de différentes cytokines qui sont associées à certaines atteintes inflammatoires. Mais sur ce plan aussi, une caractérisation biologique propre à la PPR n'est pas possible actuellement

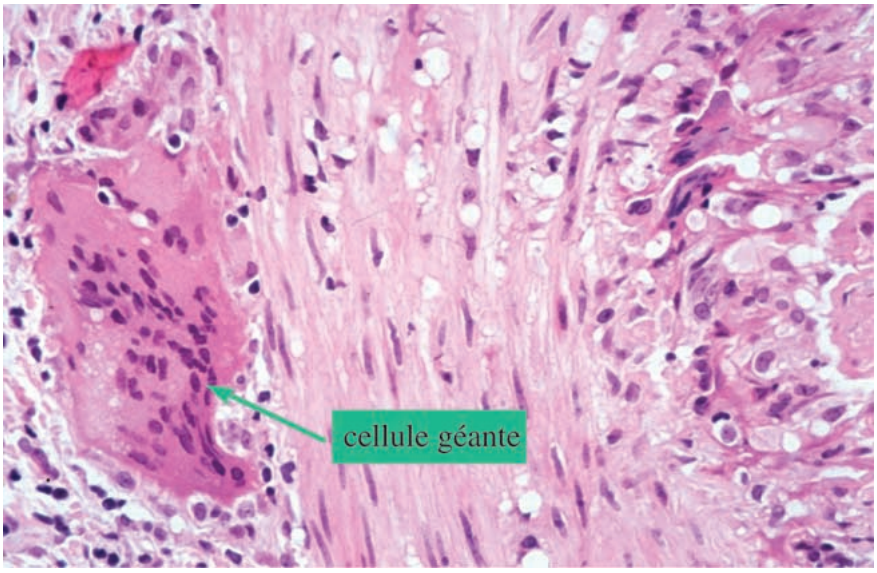


Figure 4.
Histologie classique de l'«artérite temporale»: artères temporales avec une cellule géante multinucléée.

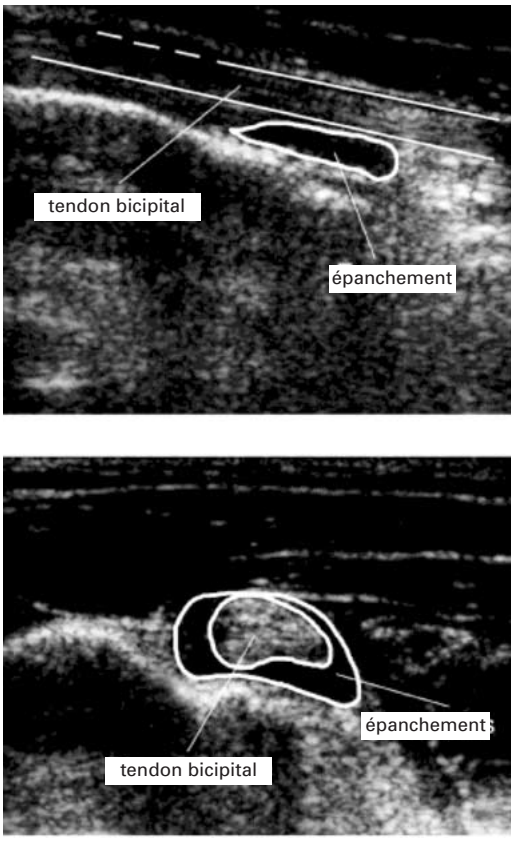


Figure 5.
Ultrason de l'épaule d'une patiente présentant un tableau polymyalgique de la ceinture scapulaire typique.

et sera très difficile au vu de la complexité des interactions des cytokines.
Différents antigènes exogènes et endogènes ont été incriminés comme initiateurs d'une réponse auto-immune pathologique chronique. Aussi des investigations séro-épidémiologiques ont-elles pu mettre en évidence des antigènes potentiels en montrant par exemple des pics d'incidence de cas de maladie de Horton en association avec des épidémies de parvovirus B19, de chlamydia pneumoniae et de mycoplasmes. D'autres candidats potentiels sont les adénovirus et le «respiratory syncitial virus». En outre, dans la maladie de Horton qui atteint sélectivement les artères élastiques et épargne les vaisseaux dure-mériens et l'artère centrale de la rétine, l'élastine est soupçonnée d'être l'antigène initiateur, respectivement responsable de la continuité du processus. L'expression de la maladie est donc marquée par des facteurs exogènes et polygéniques malgré des associations communes avec le complexe HLA.

Epidémiologie de la «pseudo-polyarthrite rhizomélique»

Vu l'hétérogénéité du syndrome de la «pseudo-polyarthrite rhizomélique», il est extrêmement difficile de rassembler et d'interpréter des données épidémiologiques.
Selon la littérature, l'incidence des tableaux de pseudopolyarthrite rhizomélique sans pathologie sous-jacente distincte survenant chez des sujets de plus de 50 ans varie clairement sur un axe nord-sud puisque l'incidence passe de 12,7 (Italie) à 112,6/100 000 (Norvège), et elle est trois fois plus fréquente chez les femmes. Des études épidémiologiques répétées dans certaines régions montrent que ce syndrome est en augmentation. Parallèlement à une incidence fluctuante, probablement cyclique, cette élévation peut s'expliquer entre autres par des critères de classification différents, une espérance de vie prolongée, une meilleure sensibilisation des médecins à cette pathologie ou encore par une augmentation de facteurs de risque exogènes inconnus. En effet, le rôle des infections comme facteurs déclenchants de cette affection a déjà été discuté.

Investigations

Les diverses facettes du syndrome polymyalgique nous obligent d'abord à effectuer une anamnèse et un examen clinique approfondis: une anamnèse précise des douleurs (rythme circadien, raideur matinale, sensibilité à la pression …) chez les patients présentant des symptômes de la ceinture scapulaire et/ou pelvienne sont essentiels pour orienter la suite des investigations. De plus, il faut sytématiquement rechercher les différents symptômes ischémiques liés à la maladie de Horton et avoir en tête, au cours de l'anamnèse par système, les manifestations du syndrome sec et du syndrome de Raynaud. L'examen clinique mettra l'accent, à côté d'un examen approfondi de la colonne vertébrale et des articulations périphériques, sur le status vasculaire avec palpation des artères temporales, mesure de la pression artérielle des deux côtés et une recherche de souffles vasculaires. Lorsque c'est possible, un écho-doppler des artères de la nuque, de la tête et des bras devrait compléter l'examen, et cela même dans les cas où les signes d'une artérite, c'est-à-dire un œdème des parois artérielles («halo») et une sténose, ne sont pas décelables cliniquement. En effet, un halo autour des artères temporales est un signe positif lié dans la majorité des cas à la présence d'une «artérite temporale», mais l'absence d'un halo ne saurait exclure cette hypothèse. En outre, il n'est pas pathognomonique pour une maladie de Horton (à déterminer au microscope photonique) puisque d'autres vascularites – une périartérite noueuse ou une granulomatose de Wegener – peuvent se manifester par une artérite temporale. Indépendamment de ces considérations, un écho-doppler permet d'évaluer l'état des artères menant au cerveau et de localiser un site idéal de biopsie, ce qui diminue les risques liés à l'ablation partielle du rameau pariétal de l'artère temporale et optimise les chances de prélever un endroit atteint. Il découle de toutes ces observations que c'est de l'examen histologique des artères que l'on peut attendre la caractérisation la plus précise d'un syndrome polymyalgique et, en règle générale, on devrait tendre à faire cet examen. Mais les avis à ce sujet sont très controversés. On relativise la recommandation de pratiquer une biopsie de routine de l'artère temporale en faisant valoir que de toutes façons on aboutira à une corticothérapie. A ce point de vue pragmatique, on peut opposer que **justement à cause** du large spectre clinique et biologique qui sous-tend le syndrome polymyalgique, les traitements immunosuppresseurs devraient être étayés le plus rationnellement possible. Néanmoins, s'il est fortement souhaitable de pratiquer une biopsie avant ou immédiatement après le début du traitement, on peut obtenir dans des cas exceptionnels des résultats histologiques positifs même après plusieurs semaines de traitement.

A ce propos, une technique d'imagerie prometteuse est la tomographie à émissions de positons; elle a en effet permis d'objectiver une atteinte inflammatoire de l'aorte chez des patients présentant des polymyalgies associées ou non à une MH, et elle est d'autant plus prometteuse qu'une MH cliniquement occulte peut être à l'origine d'un syndrome polymyalgique et qu'il faut toujours compter avec les faux-négatifs des examens histologiques. Mais cette méthode n'est pas encore suffisament validée pour la question qui nous occupe et ne peut pas être ajoutée aux examens de routine actuellement.

Les examens de laboratoire devraient comprendre non seulement formule sanguine et chimie clinique de routine mais aussi une électrophorèse des protéines sériques et urinaires ainsi qu'un screening immunosérologique comprenant le facteur rhumatoïde, les ANA et ANCA.

Il est parfois difficile de faire la différence entre des processus mécaniques dégénératifs ou inflammatoires au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne avec des moyens cliniques seulement. Aux paramètres inflammatoires (VS, CRP, électrophorèse des protéines sériques) mesurés par le laboratoire, on peut ajouter différentes techniques d'imagerie, en particulier dans les syndromes polymyalgiques avec VS normale. Il faut d'abord confirmer la présence de synovites (arthrites, bursites, ténosynovites): la radiologie conventionnelle permet de différencier les lésions arthrosiques de processus infiltratifs destructeurs, mais elle ne permet presque jamais de voir des images de plus petits épanchements. L'ultrason des parties molles et des articulations est une méthode non invasive et avantageuse pour objectiver une arthrite ou une bursite, et offre la possibilité d'effectuer des ponctions diagnostiques ciblées. La scintigraphie osseuse comme investigation fonctionnelle permet essentiellement de départager les processus inflammatoires, dégénératifs et infiltratifs. L'IRM montre de manière très fiable la présence de synovites ou d'autres pathologies du squelette axial et des articulations rhizoméliques. C'est la clinique de chaque cas particulier qui détermine le choix des techniques d'imagerie.

Au vu du diagnostic différentiel du syndrome polymyalgique, il est nécessaire de toujours exclure une infection bactérienne, en particulier une endocardite, avant d'instaurer une corticothérapie. Les hémocultures sont donc recommandées dans tous les cas. Il faut également rechercher soigneusement des signes de néoplasie solide ou hématologique tant au début qu'au cours de l'évolution de la maladie.

Traitement

Nous nous concentrerons sur le traitement, d'une part, de la «pseudopolyarthrite rhizomélique» en tant que syndrome clinique isolé (sans pathologie sous-jacente décelable) et, d'autre part, de la MH puisqu'elle est cliniquement étroitement liée à la PPR et qu'elle est par ailleurs une pathologie clinique importante. Depuis leur première utilisation dans le traitement de la MH dans les années 50, les glucocorticoïdes se sont révélés être jusqu'à ce jour le traitement, sans alternative, le plus efficace pour les deux syndromes. Au vu de la longue durée du traitement (mois voire années) et des effets secondaires indésirables inhérents à la corticothérapie, des traitements de fond avec effet d'épargne cortisonique, avec des médicaments comme la chloroquine, l'azathioprine, le méthotrexate ou la cyclosporine A, ont été tentés plusieurs fois, d'autant qu'ils sont efficaces dans d'autres rhumatismes inflammatoires, mais avec des résultats controversés et généralement décevants. Le traitement de fond le plus prometteur est le méthotrexate dans la MH.

En pratique, on est avant tout confronté aux questions de la posologie initiale des corticoïdes et du rythme de diminution de cette posologie. Il n'existe pas de consensus général suffisamment étayé scientifiquement pour répondre à ces deux questions; les recommandations que l'on trouve dans la littérature se basent largement sur l'expérience des spécialistes. La tendance à utiliser une forte dose d'attaque et à réduire ensuite prudemment la dose tient tant à l'hétérogénéité clinique du syndrome polymyalgique, à l'évolution imprévisible (de la MH surtout) qu'à l'effet suppresseur mais pas curateur des glucocorticoïdes.

En règle générale, on peut utiliser comme lignes directrices les recommandations posologiques suivantes:

En cas de «polymyalgie» isolée, sans argument clinique ou histologique en faveur d'une MH ou de sténoses inflammatoires des vaisseaux de la crosse aortique (PPR), instaurer une dose initiale de 0,5 mg/kg poids du corps/jour d'équivalent de prednisone.

Si le diagnostic de MH est très probable ou certain, il est recommandé d'augmenter la dose initiale à 1 mg/kg poids du corps/jour.

En cas de complications ischémiques, en particulier neuro-opthalmiques (ischémie antérieure du nerf optique), le patient devrait être rapidement hospitalisé et être traité avec de la (méthyl-)prednisolone i.v. Le danger imminent de cécité justifie de fortes doses, entre 500 et 1000 mg, de méthylprednisolone/jour. Après 2–3 jours en général, un traitement oral (1 mg/kg poids du corps/jour) peut prendre le relais.

La dose initiale devrait être conservée jusqu'à l'apparition d'une rémission clinique et d'une baisse marquée des paramètres inflammatoires; cependant, selon les cas, elle peut être augmentée face à une réponse insatisfaisante.

La diminution de la dose dépend dans chaque cas tant de la clinique que de la VS et de la CRP. Schématiquement, on suivra les indications suivantes: dans la PPR, réduction progressive de la dose par paliers de 5 mg par semaines (au plus) jusqu'à une dose d'entretien quotidienne de 15–20 mg; dans la MH où la dose initiale est plus élevée, réduction par paliers de 10 mg jusqu'à une dose de 30–40 mg/jour. Ensuite, diminution prudente plus progressive de 2,5 mg, respectivement 5 mg, sur des intervalles plus longs, à peu près mensuels. L'expérience montre que l'arrêt des corticostéroïdes doit être bien pesé, d'une part, à cause de l'évolution imprévisible de la pathologie avec des récidives soudaines qui ne sont pas précédées d'une élévation des paramètres inflammatoires, d'autre part, à cause de variations asymptomatiques de

Quintessence

- Le terme de «pseudopolyarthrite rhizomélique» s'applique à un tableau clinique de douleurs inflammatoires diffuses au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne, douleurs qui sont associées à une raideur matinale, à des signes inflammatoires systémiques et à des symptômes généraux (description inspirée de celle de Barber 1957).
- L'anatomopathologie de cette symptomatologie met en évidence des synovites rhizoméliques et des enthésites. Pour les documenter, la méthode à privilégier est l'ultrason parce qu'il est efficace et avantageux, mais d'autres techniques d'imagerie (IRM, scintigraphie) sont à disposition.
- La «pseudopolyarthrite rhizomélique» correspond à un syndrome inflammatoire hétérogène tant sur le plan clinique qu'au niveau immunogénétique qui touche les personnes entre 40 et 65 ans (délimitation arbitraire). Le diagnostic différentiel comprend un large spectre de pathologies. Pour être plus neutre, on parle de syndrome polymyalgique.
- Dans le groupe des syndromes inflammatoires auto-immuns, le syndrome polymyalgique est un terme générique recouvrant plusieurs pathologies. Les recoupements les plus fréquents concernent la maladie de Horton et la «late onset rheumatoid arthritis» (LORA).
- Même en l'absence de symptômes et/ou de signes cliniques en faveur d'une maladie de Horton, il est recommandé de pratiquer une biopsie des artères temporales si possible avant d'instaurer une corticothérapie.
- Avant le début d'un traitement immunosuppresseur, il faut exclure une infection bactérienne grave, surtout une endocardite, comme cause de la «polymyalgie». Ensuite, il faut garder en tête l'éventualité d'une néoplasie maligne sous-jacente.
- La «pseudopolyarthrite rhizomélique» est un diagnostic d'exclusion et une hypothèse de travail.
- La thématique débattue met le doigt sur les limites des critères diagnostiques et de classification établis par les consensus entre spécialistes, et ce tant dans la médecine clinique que dans le domaine de la recherche scientifique.

la VS et de la CRP dont la signification clinique sur le moment est souvent difficile à cerner et qui conduisent, par prudence, à une escalade thérapeutique. Par ailleurs, on peut être confronté au problème de la dépendance subjective aux corticoïdes ou à celui d'une insuffisance corticosurrénale secondaire. Il n'y a malheureusement pas de paramètre biologique très fiable qui permette de monitorer l'activité de la maladie et qui puisse nous guider dans les décisions thérapeutiques à prendre dans chaque cas. Toutefois, dans le cadre de la MH, les anti-corps anti-cardiolipine se sont révélés être des indicateurs à la fois significatifs en matière de récidives et, dans certains cas, utiles pour différencier activité de la maladie et infection. De plus, dans cette pathologie, la présence d'une thrombocytose semble indiquer un risque augmenté de complications ischémiques (cécité, ischémie cérébrale). Aussi proposer des anti-aggrégants plaquettaires ou une anticoagulation dans de tels cas semble plausible, mais leur utilité n'a pas été prouvée à ce jour. Selon des données récentes, en cas de MH confirmée nécessitant des doses initiales et cumulatives élevées de glucocorticoïdes, le méthotrexate peut permettre une épargne cortisonique.

De toutes façons, une prophylaxie physique et pharmacologique de l'ostéoporose est indiquée dès le début de la corticothérapie systémique

Remerciements

Les illustrations 3 et 4 nous ont été remises très aimablement par le Dr Ch. Jeanneret, Medizinische Universitätsklinik Kantonsspital Bruderholz, Angiologie.

Références

1 Clinical and Experimental Rheumatology, Vol 18 No. 4 (Suppl.20) 2000: First International Conference on Polymyalgia Rheumatica/Giant Cell Arteritis.
2 Evans JM, Hunder GG. Polymyalgia Rheumatica and giant cell arteritis. Rheum Dis North Am 2000;26: 493-515.
3 Bird A, et al. An evaluation of criteria for polymyalgia rheumatica. Ann Rheum Dis 1979 Oct;38(5): 434-9.
4 Gerber NJ. Polymyalgia Rheumatica und andere Riesenzellarteriitiden. Therapeutische Umschau 1985; 42(10):678-83.
5 Koski J. Ultrosonographic evidence of synovitis in axial joints in patients with polymyalgia rheumatica. British Journal of Rheumatology 1992;31:201-3.
6 Cantini F, et al. Inflamed shoulder structures im Polymyalgia Rheumatica with normal erythrocyte sedimentation rate. Arthritis and Rheumatism Vol.44, No.5, May 2001, 1155-9.
7 Gonzalez-Gay MA, et al. The spectrum of conditions mimicking Polymyalgia Rheumatica in northwestern Spain. The Journal of Rheumatology 2000;27:9 2179-84.
8 Gonzalez-Gay MA, et al. Seronegative Rheumatoid Arthritis in elderly and Polymyalgia Rheumatica have similar patterns of HLA association. The Journal of rheumatology 201; 28:1 122-5.
9 Guerne PA, et al. Molecular analysis of HLA-DR polymorphism in Polymyalgia Rheumatica. The Journal of Rheumatology 1997;24:4 671-6.
10 Blockmanns D, et al. New arguments for a vasculitic nature of Polymyalgia Rheumatica using positron emission tomography. Rheumatology 1999;38:444-7.