

**PSEUDO-POLYARTHRITE RHUMATOÏDE**  
**-Rhumatisme inflammatoire rhizomélique**  
**des gens âgés-**

D. Alcaix  
GH Le Havre

# PPR Fréquence

- Fréquence : Incidence augmente avec l'âge  
Etats-Unis : sujets de > 50 ans : 711 000 soit un risque de développer la maladie de 2.4% chez les femmes et 1.7 chez les hommes .(CS Crowson 2011)
  - Incidence annuelle : Norvège 0,11% chez les > 50 ans ,
  - GB, Danemark et Suède 0,04 à 0,08 % (GB 11.3/10 000 K Barraclough 2008)  
En Italie et Espagne 0,013 à 0,019 % Gonzales-Gray 13.5 seule et 18.7 avec MH / 10000
- Age moyen 75 ans , 75% femmes ( Barraclough 2008)
- 1- Plus grande fréquence au printemps et en été ? (GB, Italie) .  
Correspondance possible avec épidémie de mycoplasma pneumoniae , parvovirus B19 et chlamydiae pneumoniae
  - 2-Pus fréquente dans les populations rurale ?

## PPR Description 1

Douleur inflammatoire enraidissante des ceintures cervico-scapulaires et pelvi-crurales , de survenue rapide et spontanée chez des sujets âgés accompagnées d'un syndrome inflammatoire : résistantes aux AINS et répondant rapidement aux corticoïdes .

## PPR Description 2

- 1- Plus grande fréquence au printemps et en été ?
- 2- Association chez 40 à 50% des malades à une dégradation de l'état général : asthénie , mal-être , anorexie et amaigrissement , fébricule modérée .
- 3- Examen : douleur loco-régionale à la palpation sans arthrite palpables des régions rhizoméliques .
- 4- Parfois : douleur périphérique (voir étude au TEP scan : région capsulaire postérieure des genoux , poignets) , oedème des extrémités , dysesthésies des doigts ...

# PPR Description 3

**BIOLOGIE = AUCUNE SIGNATURE .**

Le diagnostic est clinique . Elévation de la VS , de la CRP , hyperalpha 2 globulinémie fibrinogène ,... n'ont pas de spécificité .

AAC ?

- AAC dirigés contre 27 aa de la sous unité alpha de la ferritine ?
- AAC dirigés contre la progranuline (glycoprotéine de 88kDA anti inflammatoire) (14/65 PPR-MH) ?

Libération de glutamate et PGE2 dans le tissu intersticiel musculaire (Kreiner 2011)

# PPR ET IMAGERIE

NON NECESSAIRE AU DIAGNOSTIC

Mais utile à la compréhension

- 1- Radiographie articulaire normale .
- 2- Echographie : Anomalies inflammatoires des parties molles abarticulaires : ténosynovite du LB , bursite sous acromio-deltoïdienne , bursite trochantérienne . Synovite et épanchement des hanches , gléno-humérales . PPR = 81% ont des anomalies échographiques .
- 3- IRM : idem et oedème des parties molles extra (juxta)-capsulaires . Présence de bursite inter-épineuse au rachis cervical et lombaire .
- 4- TEP scanner : Fixation dans les régions des épaules , bassin (ischion, GT) , inter-épineuses du rachis cervical et lombaire . Et #15 à 30 % ont une fixation vasculaire notamment des artères sous-clavières en l'absence de MH . (Yamashita 2011)

# PPR ET ICONOGRAPHIE

- Dasgupta 2012 Echographie

	PPR	PR	CDR	Autres	Témoins
BSAD, TSLB , Synovite GH	83%	78%	62%	70%	20%
BSAD ou TS LB unilat	82	72	53	63	20
BSAD ou TSLB bilat	57	52	21	35	0
Synovite hanche ou bursite	38	30	18	8	0

## Weigand

S 2014 Echo chez 54 PPR récentes : TSLB 70% , -68% bilatérale ; BSAD -28% unilatérale et 5.6 bilatérale , synovite GH 22% unilatérale et 9% bilatérale , hanche (22% unilatérale et 16% bilatérale . Aide à la sensibilité des critères ACR/EULAR: 85% avec et 81% sans

IRM Salvarani 2013 Bursite inter épineuse lombaire(L3-L5) en IRM = 9/10 PPR vs 5/11 contrôles dont 4 SpA . Au RC (2008) bursite interépineuse cervicale : 12/12 PPR C5-C7 .

# PPR ET ICONOGRAPHIE

Cantini F 2005 20 PPR IRM et écho VS 40 contrôles

Bursite trochantérienne 100% aux 2 méthodes : 90% bilatérale vs 30% chez contrôles . Synovite de hanche 85% si IRM 40% si écho ( 45% chez T) , bursite ischiatique 25% vs 20%

Camellino D 2012 Revue de littérature 46 travaux . Echo : bursite épaule 16-91%, TSLB 16-72% , GH 17-67% , synovite hanche 30-53% . IRM : BSAD 90-100% , TSLB 15-67% , synovite GH 66-90% . Scinti 70-80% fixation aux épaules et 4-70% hanches

Blocksman 2007 TEP : 35 PPR = 93% épaules , 51% , rachis , et **31% : fixation vasculaire** .

Dans l'ensemble : **faible pouvoir de discrimination entre PPR , PR et SpA**

Yamashita H 2012 TEP au FDG : fixation ischiatique : PPR > PR ou SpA , fixation GT et interépineuse SpA > PPR > PR . Corrélation TEP IRM dans 57% des cas



# PPR Diagnostic

K Barraclough 2008 : Etude britannique chez les GP : 183 malades

Signe le plus commun = douleur proximale musculaire épaule et pelvicrurale , (82%) , inflammation biologique ((87%) , réponse aux corticoïdes (91%) , normalisation des marqueurs biologiques de inflammation (81%)

11% n'avaient pas au départ d'inflammation biologique

# PPR Les critères 2012

Malades âgés de  $\geq 50$  ans souffrant de douleurs aux 2 épaules avec une *VS* et/ou une *CRP* élevée

	<i>Points sans échographie (0-6)</i>	<i>Points avec échographie (0-8)</i>
<i>Raideur matinale &gt; 45 minutes</i>	2	2
<i>Douleur de hanches ou limitation de mobilité</i>	1	1
<i>Absence de FR (LWR=0) ou anti-CCP</i>	2	2
<i>Absence d'une autre douleur articulaire</i>	1	1
<i>Au moins 1 synovite : BSAD ,et/ouTSLB et/ou GH, et au moins hanche et/ou bursite du GT</i>	-	1
<i>Synovite bilatérale : GH ,TSLB ou BSAD</i>	-	1

## PPR SI

*SANS ECHOGRAPHIE* Score  $\Rightarrow 4$       *AVEC ECHOGRAPHIE* Score  $\Rightarrow 5$

*Sp 78% , Se 68% ,VPP 69% ,VVN 77%*

*Macchioni ARD 2013 Se 92,6% , Sp 81.5% , avec écho 91%*

# PPR : Les anciens critères

## Critères de Healey (1984)

Douleur persistant au moins un mois atteignant  $\geq 2$  de RC , épaules , région pelvicrurale

DM  $> 1$  heure

**Réponse rapide à la prednisone ( $\leq 20$  mg/j)**

**Absence d'autres maladies expliquant les symptômes .**

Age  $\geq 50$  ans

**VS  $\geq 40$  mm à la 1<sup>o</sup> heure**

## Critères de Chuang (1982)

$\geq 50$  ans

Douleur bilatérale et raideur évoluant depuis  $\geq 1$  mois et atteignant au moins 2 de RC  
ou torse , épaules ou régions proximales des bras et hanches ou régions proximales des  
cuisses .

VS  $\geq 40$  mm à la 1<sup>o</sup> heure ET exclusion des autres diagnostics en dehors de la maladie de  
Horton

# PPR Les anciens critères

## Bird 1979

**Age  $\geq 65$  ans . Début rapide  $\leq 2$  semaines .** Douleur et raideur des 2 épaules .  
Douleur et tension des 2 bras . VS  $\geq 40$  mm . DM  $\geq 60'$  . Dépression et / ou perte  
de poids PPR si  $\geq 3$  (Se 92% Sp 80%)

Marchioni 2013 Se 89% , Sp 40%

## Jones et Hazleman 1981

Tous les critères suivant : Douleur des **épaules et du bassin** , *musculaire* sans déficit  
musculaire . Durée des symptômes  $\geq 2$  mois . Raideur matinale . **VS  $> 30$  mm ou  
CRP  $> 6$  mg/l** . *Absence de FR , d'arthrite inflammatoire et de cancer . Absence de signes de  
myopathie . Réponse rapide et prononcée aux corticoïdes .*

Macchioni P 2013 Sp 96.7% , Se 63%

# PPR : Quelles interrogations

1- S'agit-il bien d'une PPR ?

→ Penser à d'autres diagnostics

2- Une maladie de Horton est elle associée ?

→ Interroger et examiner le malade

3- Un cancer est il présent ?

4- Quels examens demander ?

5- Quand traiter le patient ?

# PPR : Les diagnostics à écarter

## 1- Maladies rhumatismales inflammatoires

**PR , Spondyloarthrite** , RS3PE , rhumatismes microcristallins ( **CCA** , apatite) ,  
Maladies auto-immunes autres – Vascularite ( PAN , ANCA, ...association à Maladie de  
Horton dans 12-20% des cas) , **myopathie inflammatoire** , amylose

## 2-Affection squelettique non inflammatoire

Fibromyalgie , capsulite rétractile , AND , atteinte de la coiffe des rotateurs , polyarthrose

## 3-Endocrinopathies

*Maladies thyroïdiennes et parathyroïdiennes , ostéomalacie , hypovitaminose D*

## 4-Infections

Virus , bactérie – *endocardite - spondylodiscite , arthrite septique* , tuberculose ...

## 5 –Cancer

Cancer solide / métastase / infiltration néoplasique ( moëlle osseuse , plexus nerveux)/  
hématologique – **myélome** + , lymphome , leucémie

## 6 Divers

Parkinson , dépression , myopathie notamment iatrogène ( statines)

# PPR : LES AUTRES DIAGNOSTICS

F Ceccato 2011 Argentine : Etude rétrospective , durée de PPR 1 ans : 16/200

**8%** → autre dg = **cancer (4)** , **autre rhumatisme inflammatoire (4)** , **Osler (1)** , **CCA (2)** , **myélopathie cervicarthrosique (1)** , **myosite liée aux statines (1)** . **Modification dg = 4.5 mois** .

Gonzales-Gay 2000 : *23 dg modifiés / 208 « PPR » en 5 ans* : sexe masculin

(61%) : **néoplasie (10)** , 4 myélomes, 1LNH , 2 rein , 1 estomac, poumon , colon) – ( tableau atypique et réponse incomplète aux GC) , **maladie**

**rhumatismale 10** :polyarthrite séronégative (n=5 , après 13 mois) lupus 2, myopathie inflammatoire 2, spondyloarthrite 1 6 Endocardite 1 , hypothyroïdie 1 et parkinson 1 .

CT Pease 2005 147 PPR (Bird) Suivis prospectifs 2 ans : **9 → PR à début tardif**

Kaoussi Djaha 2013 = Après 25 mois , 8 malades répondant aux critères de Bird =

Spondyloarthrite à début tardif : TNFi dans 4 cas . . Dg initial svt difficile .

RS3PE ET PPR : Kimura M 2012: phénotypes distincts mais 28 RS3PE et 123

PPR = même âge , sexe différent, même réponse aux GC , évolution similaire .

PPR 5% → autre rhumatisme

# PPR ET MALADIE DE HORTON

1- Maladie de HORTON : 30 à 50 % des malades ont un tableau de PPR

2-PPR : 16 à 21% ont une maladie de Horton associée .

Les 2 affections = état inflammatoire installé, augmentation de IL6 sérique

PPR sans Horton = BAT → inflammation artérielle infra-clinique ( transcript de ARNm de IL1, IL2, IL6 ) sans LT producteur d'InF g , en l'absence d'artérite giganto-cellulaire .



## PPR et HORTON 2

- 1 Recherche à l'interrogatoire et l'examen des éléments de la MH
  - Présence de céphalées , de dysesthésie du scalp au toucher , de claudication de la mâchoire , de carotidodynie , d'une claudication d'un membre ou de trouble visuel .
  - Palper les artères de la face , ausculter les artères périphériques , prise de la PA aux 2 bras ...
- 2 Si présence d'une anomalie → BAT après un éventuel échodoppler des artères de la face .
- 3 Si absence : pas de BAT systématique .

**La BAT est inutile au traitement et à l'évolution .**

# PPR ET MALADIE DE HORTON

Résultat BAT si PPR Revue RC Brooks 1997

Lorenzen 1977 21/37 PPR

Davinson 1978 0/56

Hazleman 1981 11/66

Mainvalli 1981 21/67

Behn 1983 20/114

Delecoeuillère 1988 14/56 BAT che 132 PPR

Lundberg 1990 4/45

BAT systématique VPP pour MH clinique ultérieure très faible

Aucune INDICATION

# PPR ET CANCER

La PPR n'est PAS un syndrome PARANEOPLASIQUE

Association à une cancer = 10% = fréquence de cancer à âge moyen du diagnostic de PPR ,  
souvent mis en évidence par un screening sans point d'appel clinique.

Pas de parallélisme évolutif entre les 2 affections

## RECHERCHE SYSTEMATIQUE DE CANCER **INUTILE**

Kimura M 2012 123 PPR : 9 cancers associés .

S Muller 2013 ARD : Etudes de fihier : 2877 PPR vs 9942 sujets sans PPR appariés : Suivi  
7.8 ans : **23% des PPR développent un cancer vs 19.5% , surtout dans les 6 1<sup>o</sup>  
mois (RR=1.7)** : hématologique , LNH , prostate , seins et SNC

Ji 2010Suède 36918 PPR/MH : **absence d'augmentation dans le long terme mais  
petite augmentation la 1<sup>o</sup> année prostate , gynéco , hémato ..**

Kermani 2010 : pas de DS avec population appariée .

Hakkou J 8 syndromes paranéoplasiques : 2 Pierre Marie , 1 syndrome épaule main bilatéral  
, 2 leucémies , un lymphome , 1 métastase pseudoPPR , 1 sclérodémie paranéoplasique

Etude française multicentrique rétrospective : 70 cas , 0 PPR

# PPR QUEL bilan ?

NFSpl

VS et/ou CRP / Electrophorèse Protides Plasmatiques

Calcémie

Créatininémie ,

Transaminases , phosphatases alcalines parfois modérément élevées .

CPK

Latex Waaler Rose , Anti CCP , Anti-nucléaires .

BU

(TSH / PTH / phosphorémie/ HC...)

Rx poumons , épaules , bassin

+ ou - Echographie épaules , hanches

( ET pour certains, MISE d'EMBLEE , après prélèvement sanguin , sous prednisone si  
TABLEAU TRES EVOCATEUR – et demander un dosage VS / CRP 2 ou 3 semaines  
après ).

# PPR FORMES ATYPIQUES

1- PPR à VS / CRP Normales = Exceptionnel

Dasgupta 2012 : 5 malades sur 125 = 4%

A Proven 1999 : 7.3% ont une VS <40 (26+-9mm) Aucune DS

SM Helfgott 1996 117 PPR (Jones Hazleman) 26 VS < 30 mm 1<sup>o</sup>h (22%)H>F ,  
moins dose cumulée de GC .

A Gonzales-Gay 1997 : VS<40 : 41/201 (20%) : H>F, moins e signes généraux ,  
Sinon similaire avec formes avec VS > 40

2- Absence d'atteinte des épaules et/ou du rachis cervical = < 5%

3- Formes avec atteinte périphérique

-Articulaire ou TSF , poignets mains , genoux ( fixation capsulaire en TEP scan MA  
Cimmino 2013 : 21/25 patients))

-Oedème ( RS3PE)

# PPR PARAMETRES DE SUIVI

## LE PMR-AS de Leeb et Bird

- 1- Evaluation de la douleur par EVA 0 à 10
- 2-Durée du dérouillage matinal en minutes divisée par 10
- 3-Elévation des membres supérieurs , geste côté de 0 à 3 :
  - 0 si levée au dessus de la ceinture scapulaire
  - 1 : élévation → ceinture scapulaire
  - 2 Membres supérieurs au dessous de la ceinture scapulaire
  - 3 Mouvement irréalisable
- 4-Valeur de la CRP ( mg/l) ( ou VS 1<sup>o</sup> h divisée par 10)
- 5-Evaluation globale par le médecin par EVA (0 à 10)

Addition des 5 : **si <7 = activité basse , si > 17 = Activité forte**

# PPR LE TRAITEMENT

= CORTICOIDES A FAIBLE DOSE =

Aucune étude contrôlée contre placebo

DOSE DE DEPART :  $0.3\text{mg} / \text{kg} \times \text{j}$  soit 10 à 20 mg/j

Amélioration rapide des symptômes en quelques heures à quelques jours

Réponse rapide au traitement = argument supplémentaire en faveur du diagnostic

Maintien du traitement 2 à 6 semaines puis **(en fait dès amélioration stabilisée du malade)** diminution progressive des doses : pas de protocole mais des recommandations :  $-2.5 \text{ mg} / 2 \text{ semaines} \rightarrow 10 \text{ mg}$  puis palier de 1 mois et diminution de 1 mg chaque 2 à 4 semaines jusqu'à arrêt ou rechute .

AUTRE Protocole de traitement

Méthylprednisolone IM : si co-morbidités nombreuses (Dasgupa B 1998 : RCT chez 60 PPR méthylPd vs prednisone orale , 96 semaines)

Essai contrôlé ( 30 malades dans chaque groupe) vs prednisone orale : moindre dose cumulée, moindre iatrogénie

# PPR TRAITEMENT

MA Cimmino 2011 : dose de départ moyenne suffisante  
=12.5mg/j (78% de réponse chez 60PPR) , seul facteur  
prédictif de réponse = le poids : dose moyenne /kgxj = 0.19  
mg

J Hernandez-Rodriguez 2009 : Revue Cochrane et MEDLINE :  
30 études (1 » randomisations et 17 observationnels) sans  
méta-analyse : Prednisone = au moins 10 mg /j ( moins de  
rechute) , 15 mg = dose initiale entraînant la moindre dose  
cumulée de GC , diminution lente des GC (<1mg/mois) =  
moindre rechute et sevrage plus fréquent qu'avec une  
diminution trop rapide . MTX ou IFX initiaux : pas de  
bénéfice .



# PPR LE TRAITEMENT

Sont exigés = 1- Réponse clinique rapide ( $> 75\%$  en 1 semaine)  
2- Normalisation biologique rapide (2-4 semaines)

SINON = EVOQUER D'AUTRES DIAGNOSTICS

MAIS .. LA RAPIDITE DE REPONSE EXISTE-T-ELLE  
REELLEMENT ? INCONSTANTE

Dasgupta 2012 : RC à 4 semaines = 71% et 26 semaines = 78%

EL Mattesson 2012 85 PPR , GC 15 mg : 73% à S4 et 80% à S12.

Présence d'au moins une lésion échographique = associée à la  
réponse

# PPR LE TRAITEMENT

Durée

Recommandations = 6 à 12 mois

Dans la vraie vie = souvent 12 à 36 mois

Vraie vie : Barraclough 1.4 ans (0.8 à 2.4 ans) : sexe féminin (OR 1.5), importance de l'inflammation biologique (OR 2) sont indépendamment liés à la durée du traitement

Van der Veen MJ 1997 : 40% d'arrêt à 2 ans , durée moyenne de corticothérapie = 47.5 semaines

## ATTENTION AUX EFFETS IATROGENES

- Os → traitement vitamino-calcique et au cas par cas un traitement anti-ostéoporotique ( bisphosphonates ...) Mazzantini M 2012 : 222 PPR 95 avec iatrogénie : 55 Op , 31 fractures et 27 HTA , 11 DS , 9 IDM . Analyse multivariée = lien entre dose cumulée de GC et fracture OR 1,4 et HTA (1.03) .
- Trouble ionique , prise de poids , HTA , myopathie , atrophie dermo-capillaire
- Fragilisation vis-à-vis des infections : vaccination , atcd de tuberculose , foyer infectieux potentiel (dents , poumons , colon )  
..

# PPR LE TRAITEMENT

Iatrogénie des corticoïdes :

-65% de 124 malades tout venant atteints de PPR (Gabriel 1997)

-81% de 129 autres malades dont 6 fractures (Hutchings 2007)



UTILISATION DES TRAITEMENTS DE FOND à des fins  
d'ÉPARGNE CORTISONIQUE ?

**NON**

EFFICACITE NON STRICTEMENT DEMONTREE

# PPR ET DMARDs

## MTX

Van der Veen 1996 40 PPR (avec Horton chez 6) : Pd 20 mg/j + pbo ou MTX 7.5 mg / sem = aucune DS à 2 ans : délai et nb de rémission , durée de RC, rechute, dose cumulée de GC . A 2 ans : 40% de sevrage

Caporali 2004 n = 62 → Pd (25mg/j)+ pbo vs Pd + MTX 10 mg/ sem

Objectif = % de malades ayant interrompu Pd à 72 semaines : 28/32 si MTX + Pd vs 16 / 30 si Pd seul . Sous MTX , dose cumulée moindre et rechute moindre (2,1g vs 3g)

Mais 57 malades sont suivis pendant 5 ans = aucune différence entre efficacité , dose cumulée et effets secondaires

## LEFLUNOMIDE

T Adizie 2012 : Ouvert chez 2 » malades ayant des difficultés à diminuer les GC = 22 ( 9 MH et 13PPR) = RC Délai d'efficacité 2 mois .

HYDROXYCHLOROQUINE = Faiblement efficace

# PPR ET DMARDs

## AZATHIOPRINE

Da Silva 1986 32 malades ( PPR/MH) = à 52 semaines , dose de Pd (1.9 mg) moindre sous Imurel que sans (4.2 mg) mais seuls 65% des malades complètent l'étude , plus d'incident et la différence de dose résiduelle n'est différente qu'à 52 semaines .

Cyclophosphamide : Echech

META-ANALYSE DES DMARDs dans la MH – certaines avec PPR- ( MYates 2014) : MTX dans 3 études : efficacité modeste ou marginale : moins de rechute ( RR 0.85) 4 essais avec HCQ , IFX , ADA et Dapsone = ECHEC

**A DISCUTER EN 2 ° LIGNE DE TRAITEMENT SI  
CORTICODEPENDANCE**

# PPR ET BIOTHERAPIE

## **Inhibiteurs du TNF : Absence d'efficacité**

IFX (3 mg/kg) + Pd (15 mg) vs Pbo + Pd : diminution de Pd et arrêt à 16S aucune différence entre les 2 groupes ( 24 si IFX et 28 si MTX ) : % de malades sans rechute = 30% si IFX vs 37% si pbo (Salvarani 2007)

ETA – Kreiner F 2011 – Aucune efficacité de Enbrel ( seul sans GC)25mgX2 vs pbo pendant 14 jours chez 40 malades : diminution de PMR AS de 24 % vs 0 sous pbo ( DNS) : DM reste similaire , CRP , VS , IL6 sont diminuées . Même statut fonctionnel = ECHEC .

ADA P Watson 2 PPR sous ADA = survenue d'une MH

NE Aikawa 2012 : compilation de 6 articles évaluant les TNFi dans PPR : 99 malades durée maladie 10 à 95 semaines : 3 articles IFX et 4 ETA Suivi 2 S à 21 M . Amélioration dans toutes les séries mais peu de RCT .

# PPR ET BIOTHERAPIE

Inhibiteur de IL6 ou de son récepteur :

Un espoir ? dans PPR et MH

Ashraf FA PPR avec aortite réfractaire : efficacité de TCZ . 2013

S Unizony 2012 : 7 MH , 1PPR : TCZ 7.8 mois : avant TCZ 2.4  
rechutes / an , RC chez tous sous TCZ et GC : 20 à 4 mg/j .

Macchioni P 2013 : 2 PPR naïves de corticoïdes traitées  
efficacement par TCZ (8mg/Kg) chaque mois 6 mois : 1 RC et 1  
nécessite GC dès la 2<sup>o</sup> perfusion . 11 malades compilés – 7 avec  
MH : 5 TCZ seul et 6 avec GC : bonne réponse chez tous les  
malades mais insuffisante dans 50% des cas en monothérapie



# PPR EVOLUTION

Rechute → 50 % des cas

Facteurs associés à la rechute :

- Dose initiale importante de glucocorticoïdes
- Diminution rapide des corticoïdes
- Sexe féminin
- Persistance d'une élévation de la CRP ( ou IL6 sérique)

Suivi = NFSpl , VS / CRP ... échographie ( plus de sensibilité au changement (Jimenez 2010) ...

PENSER en permanence à rediscuter le diagnostic si évoluion est non favorable

# TRAITEMENT DUREE ET RECHUTES

Rechutes :

JH Lee 2013 : 78 PPR : A 1 an : taux de rechute 38.4% ,  
principalement entre les 6<sup>o</sup> et 12<sup>o</sup> mois : CRP initiale > 250  
mg/l , utilisation de HCQ

Maradits- Kremers 2005 : 284 PPR ( 73 ans, 67%F) (14% avec MH)  
2à 4 ans :55% de rechute . Dose initialement élevée de GC et  
diminution trop rapide des corticoïdes associées à rechute (   
environ 50%) . MH initiale n'est pas un facteur de rechute .

Salvarani 2005 : 50% Hutchkins 2007 33% en 2 ans

Gonzales-Gay MA JR 2009 : rechutes (23%/134 PPR) en 20 mois  
quand dose de prednisone  $\leq 7.5$  mg/j , association à HLA  
DRB104

Delacoeuillerie 1988 10% en 2 à 3.6 ans

# PPR ET MH

**PPR initialement isolée** développent dans l'évolution une **maladie de HORTON** dans environ

**5%**

des cas

BAT alors + , d'autant que doses de corticoïdes souvent faibles

Traitement = celui de la maladie de Horton

# PPR et autres DIAGNOSTICS

REEVALUATION DIAGNOSTIQUE DANS L'EVOLUTION

**2 à 30 %**

DES MALADES classés *INIALEMENT PPR* ont un diagnostic redressé en **PR**

**Evoquer aussi les Spondyloarthrites à début tardif .**

# PPR ET PRONOSTIC VITAL

Gonzales Gray 2009 : AUCUNE INCIDENCE sur la  
MORTALITE similaire à celle de la population générale  
Confirmée par de nombreuses études .

MAIS Augmentation des maladies vasculaire périphériques ? —  
en l'absence de MH

AT Hancock 2012 Revue systématique de 545 articles : 7  
études : 4 montrant une association avec artérite et  
augmentation de la mortalité vasculaire ( IDM , AVC ) ou de  
l'artérite des MI ou du cou , 3 non .

# PPR Cas clinique

Patiente de 53 ans examinée en mars 2001 pour des douleurs inflammatoires avec DM > 1 h du cou , des épaules et des cuisses . Douleur à la palpation des régions douloureuses

VS 53 CRP 45 EPP alpha 2 10 g/l et gammagb 14 g/l CK 158  
NFSpl nle .

Rx articulaires et bassin normales , absence d'auto-anticorps .

Rx poumons normales

Dg ? Autre examen ? Traitement ?

Probable PPR → cortancyl 15 mg /j

Réponse spectaculaire

2° recherche d'AAC 2 mois après négative

Guérison en 1 an .

Pas de rechute → 2013

# PPR CAS Clinique

- Homme de 67 ans : avril 2012 : douleur très inflammatoire des épaules , du rachis notamment du RC avec raideur cervicale majeure .
- Fièvre à 38°5 39 , amaigrissement de 5 kgs
- Examens → VS 110 , CRP 85 , EPP : hyperalpha 2 .
- Scinti os : fixation de type arthrosique , TDM thoraco abdominal normal , IRM : rachis et sacro iliaque normal .
- TEP scanner : quelques fixations rachidiennes peu intenses .
- Myélogramme normal , BAT absence d'artérite
- AINS Inefficace → cortancyl 40 mg/j



# PPR Cas clinique

Amélioration partielle mais conservation d'une raideur cervicale majeure

→ CS

→ Examen : rachis enraidé , patient cushingoïde , douleur à la mobilisation des épaules et des hanches

→ Ongles psoriasiques

Dg ?

# PPR cas clinique

Spondyloarthrite axiale et périphérique psoriasique à  
révélation tardive avec SAI

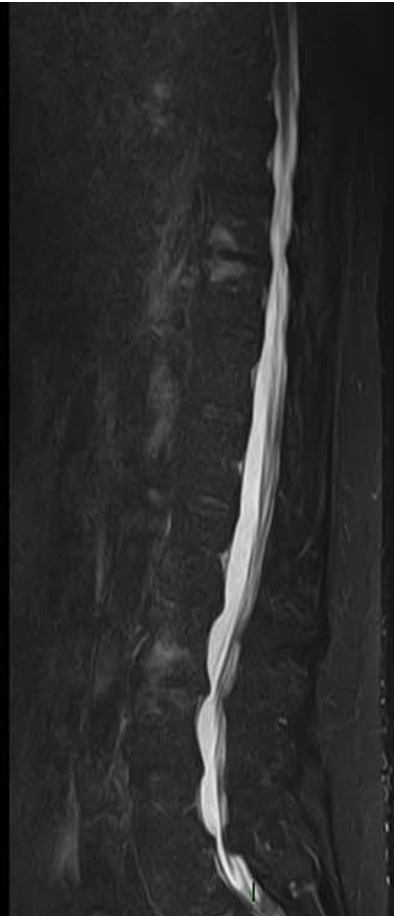
Sevrage corticoïdes en septembre 2012 , mise sous célécoxib

Diminution du MTX

Rechute douloureuse de la charnière DL en fin avril 2014

MALANDAIN LIONEL  
69A 1M.M.7533143  
SI:7  
Pos :0,00 mm  
N° dem. : 753201405150015  
Sag  
Ec:1  
Pos. patient : FFS  
Desc. examen : DORSO LOMB S.I.L  
Desc. série : SAG STIR DORSOLOMBAIRE  
◀ 4001 - 7 (TOUT) ▶

A  
4794,00/150,00/105,00  
Et:27 TA:90,00  
840x416  
Enc. >  
2nex



IRM Le Havre Centre  
ALCAIX D DIDIER  
15/05/2014 , 12:54:33  
79% Pixel  
SW 4,00 mm



C 4745  
L 10508

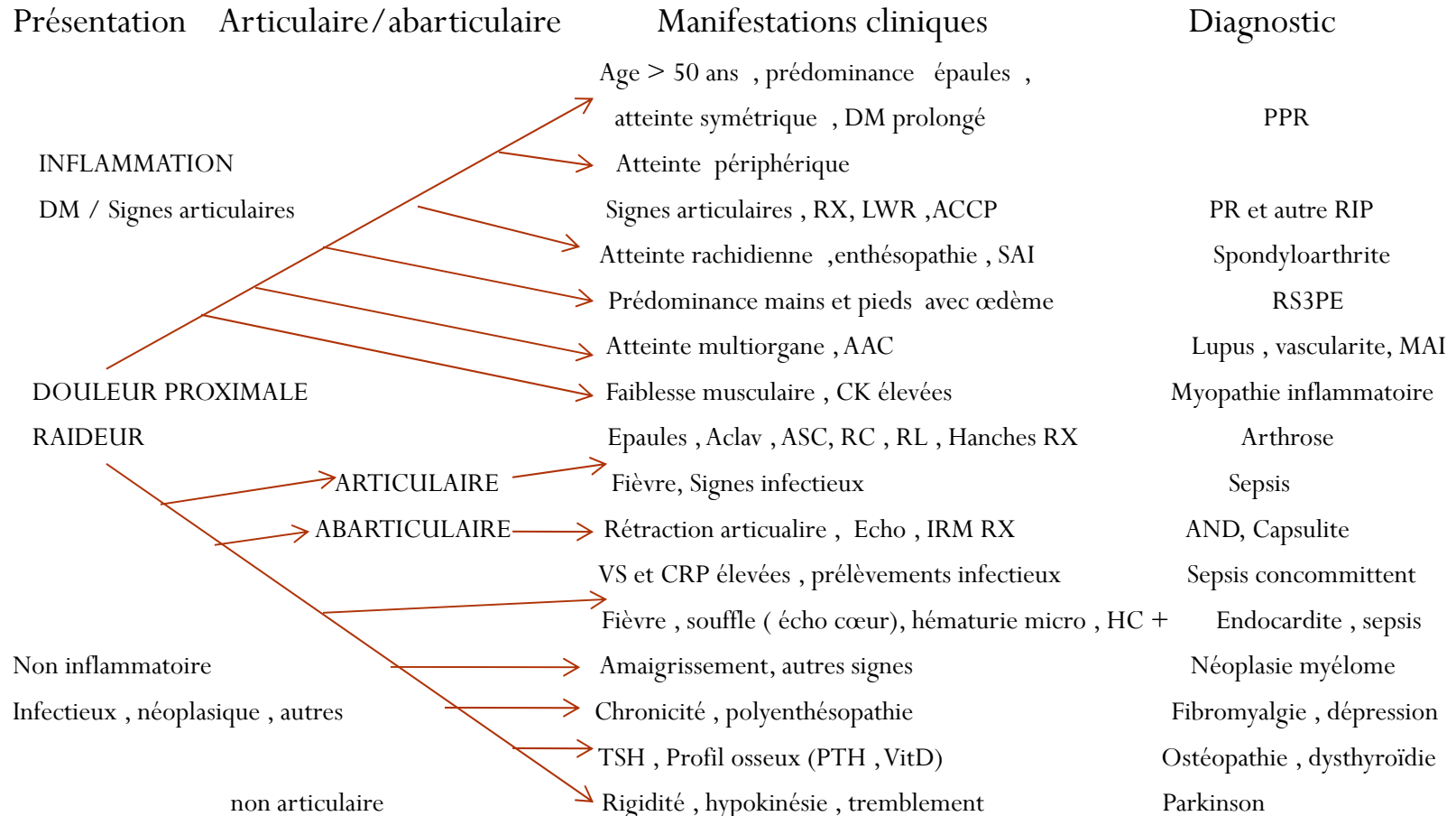
- Majoration des AINS
- Candidat aux TNFi?

# PPR Cas clinique

- Homme de 63 ans : douleur progressive des épaules , du rachis cervical et du rachis lombaire . Douleur frontomaxillaire gauche depuis quelques jours . Fébricule 37°5
- Douleur nocturne avec enraidissement matinal peu intense
- Douleur à la palpation cervicoscapulaire et à l'élévation des épaules pas de psoriasis . Artères temporales normales Prostate normale
- VS 35 CRP 45 EPP nle , CK nle , GB 11000
- AAN 80° LWR et ACCP - .ANCA - .
- Rx = arthrose rachidienne , épaules normales , poumons normaux
- Dg ?

- 1- Sinusite maxillaire
- 2 Scinti os normale
  
- Mais échographie épaules = bursite sous acromiodeltoïdiennes
- Arthro IRM = rupture de CDR bilatérale
  
- Chirurgie réparatrice programmée à droite en juin .

# PPR Approche diagnostique de douleurs proximales



# PPR GUIDELINE ANGLAIS

B Dasgupta 2010

1° ETAPE : critères inclusifs

Douleur des régions scapulaires et ou pelvicrurales

DM > 45 ' / Début brutal / Age > 50 ans /

Durée > 2 semaines , et syndrome inflammatoire

2° ETAPE : critères exclusifs

Cancer actif , Infection, Maladie de Horton active , PR , SpA ,  
lupus , myopathie , , atteinte bilatérale CDR

➔ Ex complémentaires : NFSpl , VS, CRP , ionogramme ,  
créatinine , , BHC , calcémie et phosphatases alcalines , EPP ( + -BJ) , CPK, FR , ACCP , AAN , BU , Rx Pulmonaire



# PPR ET GUIDELINE ANGLAIS

ETAPE 3 : Faible dose de corticoïdes : Prednisone ou prednisolone : 15 à 20 mg / j

A la 1<sup>o</sup> semaine 70% d'amélioration et à la 3<sup>o</sup>-4<sup>o</sup> semaine normalisation biologique

ETAPE 4 Suivi 4 à 6 semaines : absence de diagnostic alternatif  
: PPR : diminution progressive des corticoïdes , contrôle biologique chaque 3 mois ( NFSpl , VS , CRP , glycémie , créatinine et ionogramme)

Symptômes à monitorer = la douleur résiduelle , l'asthénie , la iatrogénie , *SYMPTOMES* pouvant suggérer un **autre diagnostic**

# PPR Et GUIDE ANGLAIS

## RECHUTE

Augmenter les corticoïdes au dosage précédent pour la 1<sup>o</sup> ou 2<sup>o</sup> rechute

Si rechutes multiples : Autres diagnostic , penser au MTX ou autre DMARD voire aux biothérapies

# PPR : LE GUIDE ANGLAIS

## **Quand adresser précocement au spécialiste ?**

Malades avec atypie :

Patient jeune < 60 an

Début chronique

Absence d'atteinte des épaules

Absence de dérouillage matinal

Signes inflammatoires prédominants , perte de poids sévère ,  
douleur nocturne insomniante , signes neurologiques

Arthrite périphérique , atteinte musculaire ...

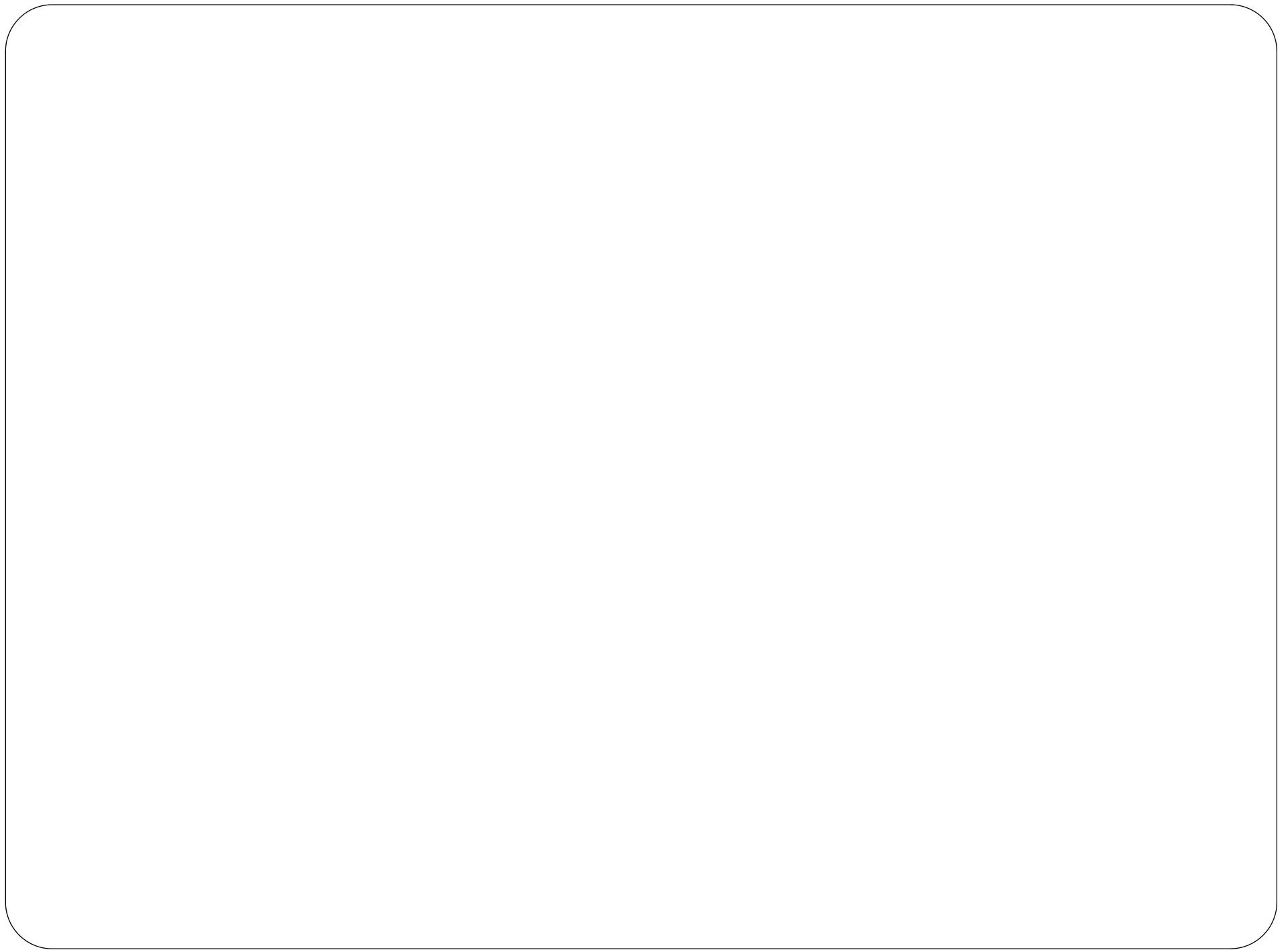
VS / CRP Normales ou peu élevées

Ou Si dilemme thérapeutique

Réponse incomplète ou absente aux corticoïdes

# PPR ET PERSPECTIVES CONCLUSIONS

- 1-ETIOLOGIE DE LA MALADIE , RAPPORT PRECIS AVEC  
LA Maladie de Horton
- 2- DECOUVRIR DES BIOMARQUEURS FIABLES DE LA  
MALADIE AFIN DE MIEUX EN
- 3 DEFINITION DU CADRE PRECIS → RESTER  
RESTRICTIF actuellement
- 4-MORBIDITE DES CORTICOIDES →  
AUTRE TRAITEMENT = Anti IL 6 ? Autres ?



# PPR

Bunce 1888 : la goutte rhumatismale sénile

Barber 1957 : polymyalgia rheumatica

Forestier