

# Uvéite bilatérale au cours d'une polychondrite atrophiante

## À propos d'une observation

A. Karim (1), F. Allali (2), S. Tachfouti (1), M. Laghmari (1), W. Cherkaoui (1),  
N. Hajjaj-Hassouni (2), Z. Mohcine (1)

(1) Service d'Ophtalmologie A, hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc.

(2) Service de Rhumatologie, hôpital El Ayachi, Salé, Maroc.

Correspondance : A. Karim, 475, rue Al Masjid, secteur 2, Hay Salam, Salé, Maroc. E-mail : karim\_abdelouahed@yahoo.fr

Reçu le 8 janvier 2004. Accepté le 18 août 2004.

### Bilateral uveitis in relapsing polychondritis. A case report

A. Karim, F. Allali, S. Tachfouti, M. Laghmari, W. Cherkaoui, N. Hajjaj-Hassouni,  
Z. Mohcine

*J. Fr. Ophtalmol., 2005; 28, 5: 530-532*

We report a rare ocular manifestation of relapsing polychondritis. A 28-year-old woman presented with a 5-year history of relapsing polychondritis with chondritis of the nose, ears and tracheobronchial system. The ocular symptoms were bilateral uveitis with macular involvement and papilloedema. Ocular manifestations of relapsing polychondritis occur in 60% of patients. Uveitis is a rare symptom, sometimes severe, which can lead to blindness. This case report with a literature review sheds light on the features of this disease.

**Mots-clés :** Relapsing polychondritis, uveitis.

### Uvéite bilatérale au cours d'une polychondrite atrophiante. À propos d'une observation

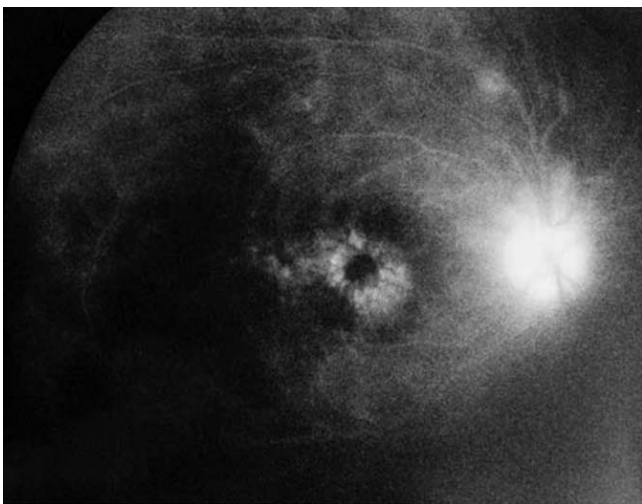
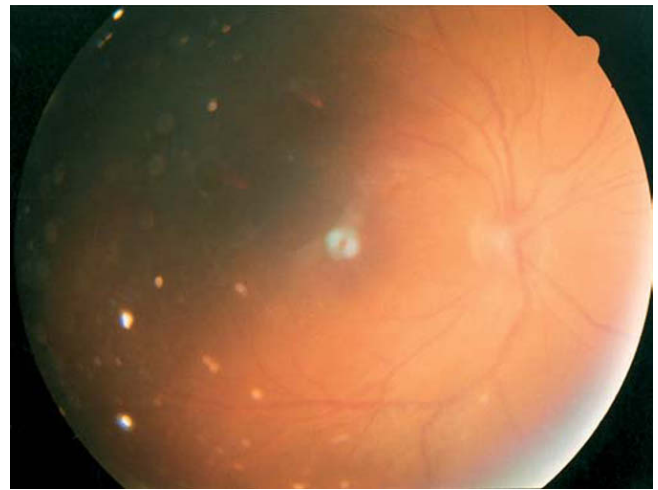
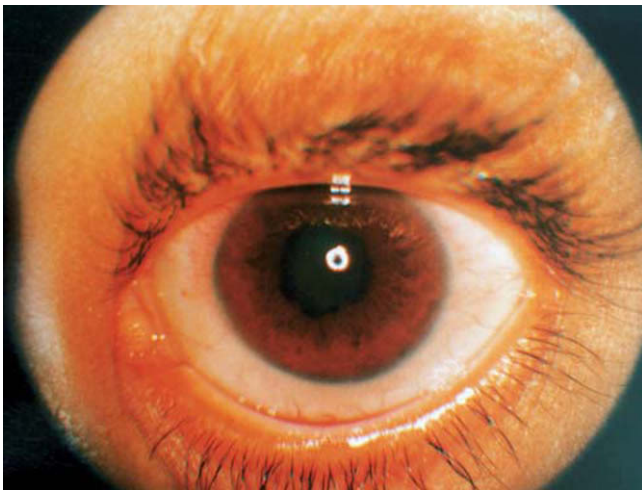
Nous rapportons une observation rare d'atteinte oculaire au cours de la polychondrite atrophiante. La patiente de 28 ans était suivie depuis 5 ans pour une polychondrite atrophiante, le diagnostic a été établi sur l'existence d'une chondrite du nez, des oreilles et de l'arbre trachéobronchique. Elle présentait une uvéite bilatérale à prédominance postérieure avec une atteinte papillo-maculaire. Un bolus de méthylprédnisone fut prescrit. L'atteinte oculaire est habituelle dans l'évolution de la polychondrite atrophiante, mais l'atteinte uvéale reste rare ; elle peut être sévère et mettre en jeu le pronostic visuel. Cette observation avec une revue de la littérature met la lumière sur cette affection rare et ses manifestations oculaires parfois graves.

**Mots-clés :** Polychondrite atrophiante, uvéite bilatérale.

La polychondrite atrophiante est une affection auto-immune rare, caractérisée par une atteinte multisystémique inflammatoire du tissu cartilagineux, suivie d'une destruction progressive du cartilage. Elle atteint le nez, les oreilles et l'arbre trachéo-bronchique. L'atteinte oculaire survient dans 60 à 70 % des cas. La conjonctivite et l'épisclérite sont les manifestations les plus communes dans le cadre de la polychondrite atrophiante (PCA). En revanche, l'atteinte uvéale reste rare. Nous rapportons l'observation d'une jeune patiente qui présenta une uvéite bilatérale associée à une polychondrite atrophiante.

### OBSERVATION

K.L. âgée de 28 ans, consulte pour une baisse de l'acuité visuelle aux 2 yeux avec une rougeur et des douleurs oculaires. Le diagnostic de PCA avait été posé en 1998 sur une association d'une chondrite du nez, des oreilles et de l'arbre trachéo-bronchique qui a nécessité une trachéotomie (*fig. 1 et 2*). La patiente avait reçu une corticothérapie orale pendant 5 ans. L'examen ophtalmologique montre une acuité visuelle de 1/10<sup>e</sup> P10 à l'œil droit et de « compte les doigts à 1 mètre » à l'œil gauche. Une hyperhémie conjonctivale à l'œil gauche et un



1	2
3	4
5	

**Figure 1 :** Chondrite du nez et de l'arbre trachéo-bronchique.

**Figure 2 :** Chondrite des oreilles.

**Figure 3 :** Photographie du segment antérieur montrant les synéchies irido-capsulaires.

**Figure 4 :** Hyperhémie papillaire à l'examen du fond d'œil (géné par l'inflammation et la mauvaise dilatation pupillaire).

**Figure 5 :** Œdème maculaire cystoïde et papillaire de l'œil droit à l'angiographie à la fluorescéine.

tyndall inflammatoire modéré de la chambre antérieure avec synéchies irido-cristalliniennes étaient observés aux 2 yeux. Un trouble vitréen gauche gênait l'examen du segment postérieur. À droite, on notait une inflammation modérée du vitré et une hyperhémie papillaire (fig. 3

et 4). L'angiographie rétinienne confirme l'œdème papillaire et montre un œdème maculaire cystoïde (fig. 5). Un bolus de méthylprednisolone est prescrit compte tenu de la sévérité de l'atteinte (10 mg/kg en perfusion pendant 3 jours), relayé par une corticothérapie orale (1 mg/kg/j)

et associée à un traitement corticoïde local. L'évolution à court terme est favorable avec une récupération visuelle à 3/10 de l'œil droit, une disparition de l'inflammation de la chambre antérieure et du vitré après un recul de 8 mois.

## DISCUSSION

La polychondrite atrophiante est une affection auto-immune idiopathique, multisystémique. Elle touche particulièrement le cartilage nasal et auriculaire, et l'arbre trachéo-bronchique. Des auto-anticorps anti-collagène de type II, une immunité à médiation cellulaire et des atteintes des vaisseaux de moyen et grand calibre ont été retrouvés chez des patients ayant une polychondrite atrophiante [1-6]. Elle touche préférentiellement des patients entre 40 et 60 ans. Plusieurs auteurs ont établi des critères diagnostiques de la maladie [6-9] incluant la chondrite du nez, des oreilles, de l'appareil respiratoire et l'inflammation oculaire. C'est une affection grave par ces complications cardio-respiratoires et rénales [10]. L'atteinte oculaire est une manifestation commune de la PCA, estimée de 60 à 71 % et peut en être révélatrice dans 20 % des cas [10-12]. L'épisclérite et la sclérite sont les signes les plus habituellement retrouvés ; elles peuvent être diffuses, nodulaires ou nécrosantes, et sont fréquemment antérieures et unilatérales. L'atteinte uvéale est beaucoup plus rare [13] ; elle est le plus souvent antérieure (iritis dans 9 % des cas) et est souvent associée à une sclérite antérieure ou postérieure. Quelques cas d'uvéites postérieures avec un décollement séreux rétinien ont été rapportés [14]. Une effusion uvéale associée à la polychondrite atrophiante a été exceptionnellement décrite [15].

Dans cette observation, nous avons décrit une uvéite bilatérale antéro-postérieure synéchiante avec une atteinte papillo-maculaire, sans signe de sclérite à l'examen clinique et échographique. Le diagnostic clinique de la polychondrite atrophiante a été posé devant l'association d'une chondrite du nez, de l'oreille et du tractus respiratoire. Ce tableau d'atteinte oculaire est rarement rapporté dans la littérature.

En cas d'atteinte oculaire initiale (environ 15 % des cas), le problème essentiel est de différencier la polychondrite atrophiante des autres affections systémiques (vascularite systémique, polyarthrite rhumatoïde, granulomatose de Wegener, maladie de Behçet ou une périartérite noueuse), d'autant plus qu'elle peut y être associée dans 40 % des cas [16-18]. La conduite thérapeutique de l'atteinte oculaire au cours de la PCA n'est pas bien établie. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (indométacine) ou une corticothérapie orale (prédnisone 1 mg/kg/j) peuvent être suffisants en cas d'atteinte modérée. Nous avons eu recours à un bolus de méthylprédnisolone compte tenu de la sévérité du tableau clinique (10 mg/kg/jour pendant 3 jours relayé par la voie orale) avec une bonne évolution. Un traite-

ment par les immunosuppresseurs ou par des agents cytotoxiques peut être préconisé en cas de sclérite sévère [13, 14, 17]. La cyclophosphamide est le médicament de 1<sup>re</sup> intention en cas de sclérite nécrosante, mais l'azathioprine peut aussi être proposé.

## CONCLUSION

La polychondrite atrophiante est une affection auto-immune rare. Son évolution peut être sévère, mettant en jeu le pronostic vital. L'atteinte oculaire est habituelle au cours de l'évolution de la maladie mais peut être inaugurale. En revanche l'atteinte uvéale est rare, et parfois sévère comme en témoigne cette observation.

## RÉFÉRENCES

1. Nakamaru Y, Fukuda S, Maguchi S, Ryu T, Inuyama Y. Relapsing polychondritis: a report of eight cases. *Auris Nasus Larynx*, 2001;28:107-10.
2. Cremer MA, Rosloniec EF, Kang AH. The cartilage collagens: a review of their structure, organization, and role in the pathogenesis of experimental arthritis in animals and in human rheumatic disease. *J Mol Med*, 1998;76:275-88.
3. Terato K, Shimozuru Y, Katayama K, Takemitsu Y, Yamashita I, Miyatsu M. *et al.* Specificity of antibodies to type II collagen in rheumatoid arthritis. *Arth Rheum*, 1990;33:1493-500.
4. Trentham DE, Chistine H. Relapsing polychondritis. *Ann Int Med*, 1998;129:114-22.
5. Messmer EM, Foster CS. Vasculitic peripheral ulcerative keratitis. *Survey*, 1999;43:379-96.
6. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine*, 1976;55:193-215.
7. Damiani JM, Levine HL. Relapsing polychondritis: report of ten cases. *Laryngoscope*, 1979;89:926-46.
8. Michet CJ, McKenna CH, Luthra HC, O'Fallon M. Relapsing polychondritis, survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med*, 1986;104:74-8.
9. Gatinel D, Larroche C, Chaîne G, Poulet B, Guillemin L. Rechute oculaire isolée d'une polychondrite atrophiante. *J Fr Ophthalmol*, 1996;19:153-7.
10. Isaak BL, Liesegang TJ, Michet CJ. Jr. Ocular and systemic findings in relapsing polychondritis. *Ophthalmology*, 1986;93:681-9.
11. Magargal LE, Donoso LA, Goldberg RE, Gonder J, Brodsky I. Ocular manifestations of relapsing polychondritis. *Retina*, 1981;1:96-9.
12. Huong-Du LT, Girard B, Blety O, Piette JC, Wechsler B, Le Hoang P, *et al.* Episclérite, sclérite et maladies systémiques. *Ann Med Interne*, 1991;142:25-30.
13. Hoang-Xuan T, Foster CS, Rice BA. Scleritis in relapsing polychondritis. Response to therapy. *Ophthalmology*, 1990;97:892-8.
14. Bhagat N, Green RL, Feldon SE, Lim JI. Exudative retinal detachment in relapsing polychondritis. *Ophthalmology*, 2001;108:1156-9.
15. Offret H, Saroux H, Frau E. Uncommon ophthalmological involvement in chronic atrophic polychondritis. *J Fr Ophthalmol*, 1995;18:530-5.
16. Zeuner M, Straub RH, Rauh G, Albert ED, Lang B. Relapsing polychondritis; clinical and immunogenetic analysis 62 patients. *J Rheumatol*, 1997;24:96-101.
17. Chow MT, Anderson SF. Relapsing polychondritis. *Optometry and Vision Science*, 2000;77:286-92.
18. Gregerson PK. Genetic analysis of rheumatic diseases. *In*: Kelly WN ed. *Textbook of rheumatology*, 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia, WB Saunders, 1997, 209-27.