

La Trachéobronchomalacie : Une complication grave de la polychondrite atrophiante

La polychondrite atrophiante (PCA) est une affection rare et méconnue, caractérisée par des poussées inflammatoires récidivantes des structures cartilagineuses. Elle atteint préférentiellement le nez, le lobule de l'oreille et l'arbre trachéo-bronchique [1]. L'atteinte cartilagineuse ne résume pas cette affection qui peut être responsable d'une atteinte polyviscérale prenant l'aspect d'une véritable maladie systémique [2, 3]. Un quart des malades développent une trachéobronchomalacie (TBM) au cours de l'évolution ce qui constitue un tournant évolutif de la maladie mettant en jeu le pronostic vital [2, 4]. Notre observation est originale du fait de la rareté de la PCA dans notre pays, elle illustre la sévérité de la localisation respiratoire de la maladie et souligne ses difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

Observation

Madame L.M. âgée de 62 ans a été hospitalisée en pneumologie en décembre 2005 pour des crises de dyspnée sifflante avec toux traînante. La patiente avait comme antécédents une tuberculose pulmonaire correctement traitée en 1967 et des polyarthralgies inflammatoires des deux genoux évoluant depuis deux ans. L'histoire de sa maladie respiratoire remonte à 4 mois avant son hospitalisation marquée par l'installation d'une toux ramenant des expectorations muqueuses, des crises

de dyspnée sifflante avec des accès de cyanose. L'examen clinique trouve une patiente en bon état général, en surpoids modéré, une lésion cicatricielle de la racine du nez, apyrétique. L'examen pleuro-pulmonaire relève une polypnée à 28c/mn, avec un wheezing expiratoire et des râles sibilants diffus.

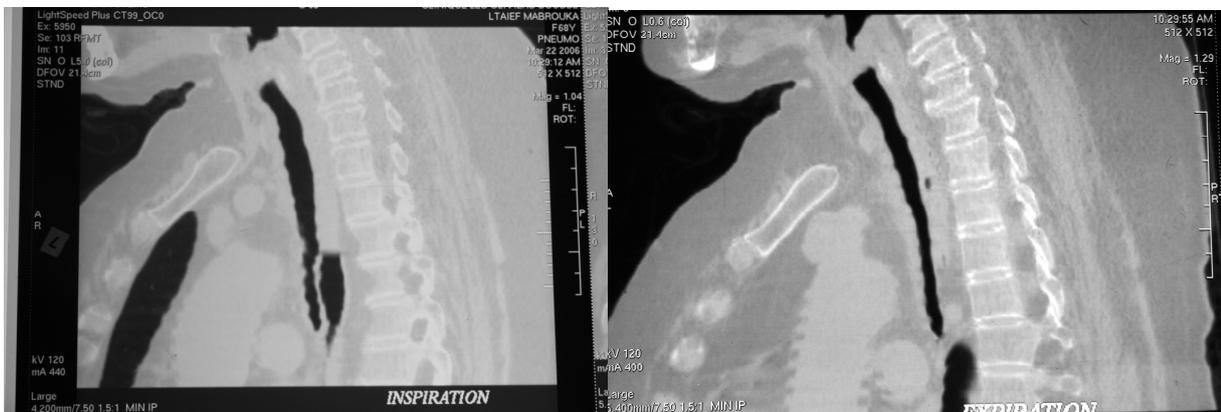
L'examen ORL par laryngoscopie indirecte était normal. La gazométrie artérielle a montré une alcalose respiratoire associée à une hypoxémie modérée à 65mmHg. La patiente a été mise sous bronchodilatateur en nébulisation et une corticothérapie par voie systémique. Devant l'absence d'amélioration notable, une fibroscopie bronchique a été pratiquée montrant un collapsus expiratoire manifeste de la trachée (>50% du diamètre), sans lésions trachéales ni endobronchiques. A la tomodesitométrie cervico-thoracique (figure 1) apparaît un épaississement pariétal circonférentiel et homogène trachéal étendu qui se continue sur les bronches souches des deux cotés.

Figure 1 : Coupe TDM cervico-thoracique : Epaissement pariétal circonférentiel et homogène de la trachée



En comparant la coupe en inspiration (Figure 2) et celle en expiration (Figure 3), on note une réduction luminale de l'ordre de 50% s'étendant sur la quasi-totalité de la trachée intra thoracique, par ailleurs pas de tumeur trachéale et absence de

Figures 2 et 3 : Clichés TDM en inspiration et expiration : Réduction luminale de l'ordre de 50% s'étendant sur la quasi-totalité de la trachée intra thoracique



bronchopathie particulièrement de dilatations des bronches. La patiente a été mise sortante sous traitement bronchodilatateur et corticothérapie inhalée. Quelques semaines après sa sortie, elle est de nouveau hospitalisée dans un tableau d'insuffisance respiratoire aiguë prise en charge en réanimation médicale ou elle fût intubée et ventilée durant une semaine. Devant les difficultés d'extubation, la décision à été prise de pratiquer une trachéotomie par une canule classique avec des biopsies du cartilage trachéal.

L'examen anatomo-pathologique des biopsies trachéales (Figures 4 et 5) a trouvé autour du cartilage trachéal un exsudat fibrineux mêlé à des polynucléaires neutrophiles et en un endroit un foyer fibreux périphérique contenant des cellules inflammatoires polymorphes à type de plasmocytes, lymphocytes et histiocytes ; la matrice est peu basophile, clarifiée par endroits, vacuolisée ; les chondrocytes sont hypertrophiques, à cytoplasme clarifié, à noyau le plus souvent picnotique avec sur l'un des fragments un aspect de dissection du cartilage dont les berges sont tapissées par un exsudat fibrino-leucocytaire.

Figure 4 : Coupe histologique du cartilage trachéal : Exsudat fibrino-leucocytaire

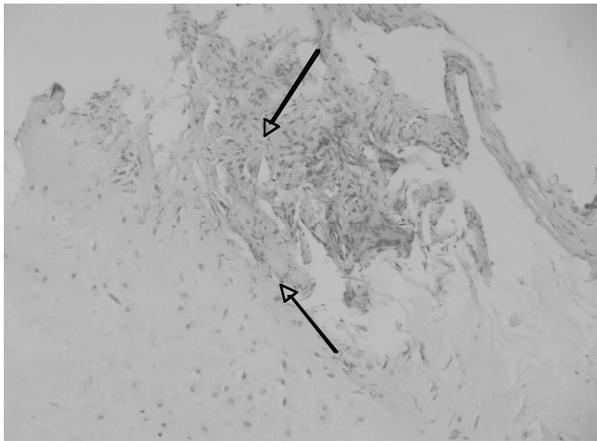
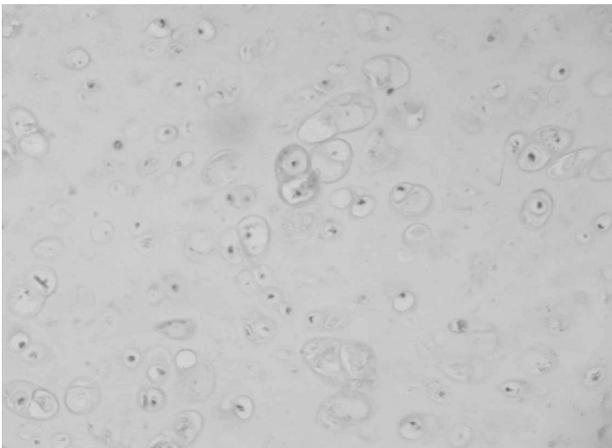


Figure 5 : Coupe histologique du cartilage trachéal : Hypertrophie des chondrocytes à cytoplasme clarifié



La coloration d'orceine (mettant en évidence les fibres élastiques) a montré une diminution très importante de la trame élastique. Ces données histologiques sont compatibles avec des polychondrites récidivantes. Une corticothérapie à forte dose (1 mg/kg/j) avait été instituée et devant l'absence d'amélioration de l'état respiratoire, des bolus mensuels de cyclophosphamide (1g/m²/mois) avaient été associés avec une amélioration initiale transitoire. La mise en place d'une prothèse trachéo-bronchique avait été discutée mais récusée devant l'étendue de la trachéomalacie. La patiente est décédée 5 mois après l'institution du traitement immunosuppresseur.

Conclusion

La PCA est une maladie rare et méconnue. Le diagnostic est toujours tardif, le plus souvent porté suite à des complications graves. L'atteinte respiratoire ayant permis dans notre cas de retenir le diagnostic, est fréquente et souvent grave. Le traitement médical ne permet pas d'empêcher l'évolution naturelle de la maladie. Le traitement des complications trachéobronchiques par prothèse métallique apporte un bénéfice certain à long terme dans les formes peu étendues. Le recours à une trachéotomie définitive est nécessaire dans les formes étendues.

Références

1. T. Fraisse, A-S. Brunel, E. Arnauld, et al. Manifestations originales au cours de la polychondrite atrophiante : à propos de quatre cas. Rev Med Interne 2008 ; 29 :801-4.
2. M Brouillard, A Louville, J M Gillot, et al. Manifestations révélatrices et retard diagnostique dans la polychondrite atrophiante : à propos d'une série de 15 malades. Rev Med Interne 1996 ; 17 :541-44.
3. S. Tellou, M. Soualhi, J. Benamor, M. Elftouh, S. Mouline, M. T. Fassy-fihry. Manifestations respiratoires de la polychondrite atrophiante. Rev Pneumol Clin 2005, 61, 6-382-86.
4. BD. Sarodia, A. Dasgupta, AC. Mehta. Management of Airway Manifestations of Relapsing Polychondritis. Chest 1999; 116:1669-75.

*Sonia Mezghani Ben Salah**, *Moez Fredj Harzallah**, *Faten Marouen**, *Sana Aissa**, *Abdelaziz Hayouni**, *Mabrouk Khelifa***, *Fethi Bahri ***, *Slaheddine Bouchoucha****, *Mohamed Benzarti**

* Service de Pneumologie et Allergologie

** Service de médecine interne

*** Service de réanimation médicale

EPS Farhat Hached, Sousse, Tunisie

Faculté de Médecine de Sousse