

UNIVERSITÉ DE LIMOGES
FACULTÉ DE MÉDECINE



Année 2008

THESE N° 3162
14

La Pseudopolyarthrite Rhizomélique comme syndrome
paranéoplasique ?
Cas cliniques et recherche dans la littérature

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE
Mention Médecine Générale

Présentée et soutenue publiquement le 18 février 2009

par



Muriel Batard
Née le 18 Janvier 1977 à Châteauroux

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

Mme le Professeur VIDAL Elisabeth	- Présidente
Mr le Professeur BUCHON Daniel	- Juge
Mr le Professeur SALLE Jean-Yves	- Juge
Mme le Professeur TUBIANA-MATHIEU Nicole	- Juge
Mme le Docteur ALLAIS Christine	- Membre invité

**UNIVERSITÉ DE LIMOGES
FACULTÉ DE MÉDECINE**

DOYEN DE LA FACULTÉ :
ASSESEURS :

Monsieur le Professeur **VANDROUX** Jean-Charles
Monsieur le Professeur **LASKAR** Marc
Monsieur le Professeur **VALLEIX** Denis
Monsieur le Professeur **PREUX** Pierre-Marie

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS – PRATICIENS HOSPITALIERS :

*C.S = Chef de Service

ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul*(C.S)	OPHTALMOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTÉRIOLOGIE, VIROLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude*(C.S)	NÉPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD-MOUVEROUX Françoise*(C.S)	MÉDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul*(C.S)	CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves*(C.S)	GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE
BEDANE Christophe*(C.S)	DERMATOLOGIE-VÉNÉRÉOLOGIE
BERTIN Philippe FF*(C.S)	THÉRAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre*(C.S)	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
BONNAUD François*(C.S)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie	DERMATOLOGIE-VÉNÉRÉOLOGIE
BORDESSOULE Dominique*(C.S)	HÉMATOLOGIE ET TRANSFUSION
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVÈRE Pierre*(C.S)	RADIOTHÉRAPIE
CLÉMENT Jean-Pierre*(C.S)	PSYCHIATRIE ADULTE
COGNÉ Michel*(C.S)	IMMUNOLOGIE
COLOMBEAU Pierre	UROLOGIE
CORNU Élisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO- VASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GÉRIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure*(C.S)	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel*(C.S)	PÉDIATRIE
DENIS François*(C.S)	BACTÉRIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard*(C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
DESPORT Jean-Claude	NUTRITION
DUDOGNON Pierre (surnombre 31/08/2009)	MÉDECINE PHYSIQUE ET DE RÉADAPTATION
DUMAS Jean-Philippe*(C.S)	UROLOGIE
DUMONT Daniel*(C.S)	MÉDECINE ET SANTÉ DU TRAVAIL
FEISS Pierre*(C.S)	ANESTHÉSIOLOGIE ET RÉANIMATION CHIRURGICALE
FEUILLARD Jean*(C.S)	HÉMATOLOGIE
GAINANT Alain*(C.S)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger*(C.S)	PÉDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé*(C.S)	RÉANIMATION MÉDICALE
JAUBERTEAU-MARCHAN Marie-Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François*(C.S)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
LACROIX Philippe	MÉDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc*(C.S)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO- VASCULAIRE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PÉDIATRIE
MABIT Christian	ANATOMIE
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MATHONNET Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE

MAUBON Antoine*(C.S)
MELLONI Boris
MERLE Louis*(C.S)
MONTEIL Jacques
MOREAU Jean-Jacques*(C.S)
MOULIÈS Dominique*(C.S)
NATHAN-DENIZOT Nathalie

PARAF François
PILLEGAND Bernard (surnombre 31/08/2008)
PIVA Claude (surnombre 31/08/2008)
PLOY Martie-Cécile
PREUX Pierre-Marie

RIGAUD Michel (surnombre 31/08/2010)
SALLE Jean-Yves

SAUTEREAU Denis*(C.S)
SAUVAGE Jean-Pierre
STURTZ Franck
TEISSIER-CLÉMENT Marie-Pierre

TRÈVES Richard
TUBIANA-MATHIEU Nicole*(C.S)
VALLAT Jean-Michel*(C.S)
VALLEIX Denis
VANDROUX Jean-Claude*(C.S)
VERGNENÈGRE Alain*(C.S)

VIDAL Élisabeth *(C.S)
VIGNON Philippe
VIROT Patrice*(C.S)
WEINBRECK Pierre*(C.S)
YARDIN Catherine*(C.S)

RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE
 PNEUMOLOGIE
 PHARMACOLOGIE
 BIOPHYSIQUE ET MÉDECINE NUCLÉAIRE
 NEUROCHIRURGIE
 CHIRURGIE INFANTILE
 ANESTHÉSIOLOGIE ET RÉANIMATION
 CHIRURGICALE
 ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
 GASTRO-ENTÉROLOGIE, HÉPATOLOGIE
 MÉDECINE LÉGALE ET DROIT DE LA SANTÉ
 BACTÉRIOLOGIE-VIROLOGIE
 ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE SANTÉ ET
 PRÉVENTION
 BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
 MÉDECINE PHYSIQUE ET DE
 RÉADAPTATION
 GASTRO-ENTÉROLOGIE, HÉPATOLOGIE
 OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
 BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE
 ENDOCRINOLOGIE, DIABÈTE, MALADIES
 MÉTABOLIQUES
 RHUMATOLOGIE
 CANCÉROLOGIE
 NEUROLOGIE
 ANATOMIE, CHIRURGIE GÉNÉRALE
 BIOPHYSIQUE ET MÉDECINE NUCLÉAIRE
 ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE SANTÉ ET
 PRÉVENTION
 MÉDECINE INTERNE
 RÉANIMATION MÉDICALE
 CARDIOLOGIE
 MALADIES INFECTIEUSES
 CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

MAITRES DE CONFÉRENCE DES UNIVERSITÉS –PRATICIENS HOSPITALIERS :

AJZENBERG Daniel
ANTONINI Marie-Thérèse *(C.S)
BOUTEILLE Bernard
CHABLE Hélène
DAVIET Jean-Christophe
DRUET-CABANAC Michel
DURAND-FONTANIER Sylvaine
ESCLAIRE Fraçoise
JULIA Annie
LE GUYADER Alexandre
MOUNIER Marcelle
PETIT Barbara
PICARD Nicolas
QUELVEN-BERTIN Isabelle
RONDELAUD Daniel
TERRO Faraj
VERGNE-SALLE Pascale
VINCENT François

Parasitologie et Mycologie
 Physiologie
 Parasitologie et Mycologie
 Biochimie et Biologie Moléculaire
 Médecine Physique et de Réadaptation
 Médecine et Santé du Travail
 Anatomie-Chirurgie Digestive
 Biologie Cellulaire
 Hématologie
 Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire
 Bactériologie-Virologie-Hygiène hospitalière
 Anatomie et Cytologie pathologique
 Pharmacologie Fondamentale
 Biophysique et Médecine Nucléaire
 Cytologie et Histologie
 Biologie Cellulaire
 Thérapeutique
 Physiologie

P.R.A.G. :

GAUTIER Sylvie

Anglais

PROFESSEURS ASSOCIÉS À MI-TEMPS :

BUCHON Daniel

Médecine Générale

BUISSON Jean-Gabriel

Médecine Générale

MAÎTRES DE CONFÉRENCE ASSOCIÉS À MI-TEMPS :

DUMOITIER Nathalie

Médecine Générale

PRÉVOST Martine

Médecine Générale

A Edouard,

pour sa présence à mes côtés, sa patience et son soutien dans les jours difficiles. Avec tout mon amour.

A notre fille Constance,

pour sa joie de vivre, son caractère déterminé et les crises de fou rire qu'elle nous fait partager.

A mes parents,

sans qui tout cela n'aurait pas été possible : merci de m'avoir encouragée, soutenue dans les moments de doute, et de m'avoir permis d'arriver au bout de mon rêve de devenir médecin. Vous êtes irremplaçables. Je vous aime.

A mes soeurs,

en souvenir des bagarres et des moments de franche rigolade. Avec toute mon affection.

A Madame le Professeur Elisabeth Vidal, Chef de Service de Médecine Interne,

Je vous remercie très sincèrement du temps consacré à l'élaboration de ce projet.
J'ai eu le privilège de compter parmi vos élèves. Votre enseignement a été précieux
et vous resterez un exemple pour mon exercice auprès des patients.

Aux membres du Jury,

Monsieur le Professeur Daniel Buchon, Professeur de Médecine Générale,

Un grand merci pour votre enseignement, qui a accompagné ma formation de médecin généraliste.

A Monsieur le Professeur Jean-Yves Salle, Professeur des Universités dans le service de Médecine Physique et Réadaptation,

J'ai eu le privilège de passer dans votre service pendant mon externat, ce dont je garde un très bon souvenir. Je vous remercie de la qualité de votre enseignement.

A Madame le Professeur Nicole Tubiana-Mathieu, Chef de Service de Cancérologie,

Je n'ai pu passer en stage dans votre service, mais ai eu la chance de profiter de votre enseignement. Soyez-en remerciée.

A Madame le Docteur Christine Allais, Chef de Service de Médecine Interne à Châteauroux,

J'ai eu le privilège de terminer mon résidanat dans votre service et garde un excellent souvenir de votre enseignement.

Je vous remercie très chaleureusement du temps précieux consacré à l'élaboration de cette thèse et de vos judicieux conseils.

PLAN

- I. Introduction
- II. A propos de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique
 - 1) Définition de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique
 - 2) Diagnostic clinique de la maladie
 - 3) Anomalies biologiques
 - 4) Critères diagnostics
 - 5) Evolution et traitement
 - 6) Diagnostics différentiels
 - 7) Définition d'un syndrome paranéoplasique
- III. Cas cliniques
 - 1) Mr L
 - 2) Mr B
 - 3) Mr C
 - 4) Mme G
 - 5) Mr G
 - 6) Mr P
 - 7) Mr E
- IV. Recherches dans la littérature et discussion sur les Pseudopolyarthrites Rhizoméliques paranéoplasiques
- V. Conclusion
- VI. Bibliographie

I. INTRODUCTION

Cette thèse a pour objet de présenter sept observations de patients suivis lors de mon dernier stage de résidanat. Ces derniers étaient porteurs de Pseudopolyarthrite Rhizomélisque (ou PPR) associée à une pathologie maligne.

Nous nous sommes intéressées à cette association, et avons recherché des cas similaires dans la littérature en utilisant la base de données Pubmed.

Il existe en effet quelques cas de PPR paranéoplasiques, répertoriés depuis les années soixante, bien que ce rhumatisme ne soit pas parmi les plus fréquemment associés à des cancers.

Il nous a paru important de rechercher des signes cliniques et paracliniques susceptibles d'évoquer le caractère paranéoplasique dans le cadre de cette affection fréquente chez le sujet âgé qu'est la PPR.

II. A PROPOS DE LA PSEUDOPOLYARTHRITE RHIZOMÉLIQUE

1) Définition de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique

La Pseudopolyarthrite Rhizomélique (PPR) a probablement été décrite pour la première fois en 1888 par BRUCE¹⁶, mais le terme de PPR n'est apparu que dans les années cinquante : selon certains, il s'agit de FORESTIER en 1953, pour d'autres, de BARBER en 1957⁶.

Pourtant à l'heure actuelle tous les auteurs ne s'accordent pas sur le fait que la PPR soit une maladie indépendante, d'autant plus qu'elle est très souvent associée à la maladie de Horton (dans 50 à 60 % des cas de PPR, dans les années soixante⁴⁶) et donc considérée comme un simple syndrome.

Très souvent le diagnostic se fait uniquement sur l'élimination de tous ses diagnostics différentiels.

Il s'agit d'un rhumatisme inflammatoire touchant les personnes âgées de plus de cinquante ans, et en majorité les femmes (sex-ratio de 2,4/1 en leur faveur selon une étude épidémiologique de 1999⁷⁴).

Son incidence augmente avec l'âge. Certains auteurs parlent d'une prédisposition génétique, notamment par la présence des types HLA-DRB1 et HLA-DR4, mais les études sont contradictoires. Il en ressort essentiellement que la présence d'HLA-DRB1 pourrait être un facteur prédictif d'un risque plus important de rechute de la PPR.

2) Diagnostic clinique de la maladie

La forme typique de la PPR concerne les personnes âgées de plus de cinquante ans et préférentiellement les personnes de race blanche.

Les patients présentent des douleurs de type inflammatoire au niveau des ceintures scapulaires et/ou pelviennes. Il s'y associe un enraidissement matinal. Les douleurs sont en général bilatérales, ou si le début est unilatéral il touche rapidement le côté opposé de manière symétrique. Ce tableau douloureux progresse rapidement sur une période allant de quelques jours à quelques semaines.

Il s'y associe parfois des signes généraux tels que fièvre, asthénie, anorexie et amaigrissement. On retrouve également fréquemment des myalgies (d'où l'appellation anglaise de *Polymyalgia Rheumatica*). Un des signes typiques de la maladie est son extrême sensibilité au traitement par corticostéroïdes.

Il existe des formes atypiques de PPR : il peut y avoir une unilatéralité persistante des douleurs, de véritables arthrites périphériques souvent fugaces, d'importantes myalgies pouvant faire évoquer d'autres diagnostics tels qu'une Polymyosite (mais la force musculaire est en elle-même respectée), des localisations douloureuses différentes telles que les articulations périphériques, les genoux, le rachis, des formes avec des oedèmes plutôt assimilées au RS3PE (ou *Remitting Symmetrical Seronegative Synovitis with Pitting Oedema* ou Polyarthrite Aiguë Bénigne Oedémateuse du Sujet Âgé), une vitesse de sédimentation (VS) peu élevée, des atteintes viscérales (atteinte de la fonction hépatique ou thyroïdienne), un âge inférieur à 50 ans.

Il est important de toujours rechercher des signes de maladie de Horton associée en raison du risque oculaire de cette pathologie si celle-ci n'est pas traitée en urgence.

3) Anomalies biologiques

Le syndrome inflammatoire est quasi constant : élévation de la VS à la première heure de 30 à plus de 100 mm, une augmentation de la C-Reactive Protein (CRP) ainsi que du fibrinogène, une hyper-alpha-2-globulinémie à l'électrophorèse des protéines, voire une hypergammaglobulinémie polyclonale. Ce syndrome inflammatoire peut être responsable d'une anémie, d'une thrombocytose, d'une hyperleucocytose modérée ou d'une hypoprotidémie par hypoalbuminémie⁴⁶.

Il peut être retrouvé des anticorps anti-phospholipides (environ 20 % des PPR), une cholestase isolée anictérique (environ 20 à 30 % des PPR)⁷⁶.

En ce qui concerne l'immunité, le Facteur Rhumatoïde (FR) est absent (sa présence doit orienter vers une Polyarthrite Rhumatoïde), ainsi que les anticorps anti-nucléaires (AAN), les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) et les anticorps antipeptide citrique citrulliné (ou anti-CCP)⁷⁶.

La recherche de l'antigène HLA-DR4 (notamment HLA-DRB1) n'a pas d'indication dans le diagnostic⁷⁶.

4) Critères diagnostiques

Il existe quatre systèmes de critères diagnostiques : ceux de BIRD ET WOOD (1979)⁹, ceux de JONES ET HAZLEMAN (1981)⁴⁰, ceux de HUNDER (1982)²⁰, et ceux de NOBUNAGA (1989)⁶⁵ mais ces derniers sont plus spécifiques de la population japonaise (*cf.* Tableaux 1,2,3 et 4).

Une comparaison de la sensibilité de ces différents critères (2004) a permis de mettre en exergue la plus grande fiabilité des critères de BIRD ET WOOD et de HUNDER¹⁰, au moins en ce qui concerne la population européenne.

Par ailleurs, de récentes publications font état de l'utilisation de l'échographie et de l'Imagerie par Résonance Médicale (IRM) dans les diagnostics difficiles de PPR^{25,57,72}. Ces examens permettent de détecter de manière plus précoce ou plus réelle l'évolution de l'inflammation des articulations.

Tableau 1. Critères diagnostiques de Bird et Wood (1979), validés si au moins trois items sont présents.

Douleurs et/ou raideur des deux épaules
Douleurs des deux bras
Raideur matinale supérieure à 1 heure
Durée des symptômes d'au moins 2 semaines
VS supérieure à 40 à la première heure
Âge supérieur à 65 ans
Dépression et/ou amaigrissement

VS : Vitesse de Sédimentation

Tableau 2. Critères diagnostiques de Jones et Hazleman (1982).
Douleurs des ceintures scapulaires et/ou pelviennes
Raideur matinale supérieure à 1 heure
Durée de plus de 2 mois
VS supérieure à 30 à la première heure ou CRP supérieure à 6 mg/L
Absence de signes de Polyarthrite Rhumatoïde ou de pathologie maligne
Absence de signes objectifs en faveur d'une pathologie musculaire
Corticosenibilité des signes nette et rapide
CRP : C-Reactive Protein

Tableau 3. Critères diagnostiques de Hunder (1982).

Âge supérieur à 50 ans

Douleur ou sensibilité depuis au moins 1 mois et de manière bilatérale de : cou ou torse, épaules ou haut des bras, hanches ou cuisses

VS supérieure à 40 à la première heure

Élimination d'autres diagnostics

Tableau 4. Critères diagnostiques de Nobunaga (1989), validés par la présence de tous les items.

Douleurs musculaires bilatérales depuis au moins 2 semaines de : cou, épaules, haut des bras, hanches, pelvis, cuisses

Enzymes musculaires normales

VS supérieure à 40 à la première heure

Pas de gonflement des articulations des mains

5) Evolution et traitements

Le principal traitement reste la corticothérapie : les doses le plus souvent décrites sont de l'ordre d'1/2 mg par kilogramme de poids et par jour de prednisone (CORTANCYL[®]) ou de prednisolone (SOLUPRED[®]), par voie orale⁴⁶. Dans certains cas, on peut être amené à augmenter les doses de cortisone jusqu'à 1 mg par kilogramme de poids, soit pour prévenir l'évolution d'une éventuelle maladie de Horton passée inaperçue, soit pour être plus rapidement efficace sur la douleur (en prenant en compte les risques d'une corticothérapie à forte dose)⁴⁶. Cette dose sera maintenue jusqu'à la disparition des symptômes cliniques (qui a généralement lieu dans les 48 à 72 heures) et la normalisation des anomalies biologiques (de l'ordre de quelques jours à quelques semaines) avant d'envisager une décroissance progressive.

L'amélioration clinique étant assez spectaculaire, il est légitime d'envisager une erreur de diagnostic ou une pathologie associée lorsqu'on observe une corticorésistance.

Les autres traitements sont les suivants⁴⁶ :

- Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), qui vont parfois être efficaces sur les symptômes de début mais n'empêcheront pas l'évolution vers une aggravation de la maladie.
- Le méthotrexate (NOVATREX[®]) en cas de contre-indication aux corticoïdes, bien que son efficacité soit controversée, ou en association en vue d'épargne cortisonique.
- Les immunosuppresseurs tels que l'azathioprine (IMUREL[®]) ou la cyclosporine (NEORAL[®]) n'ont fait l'objet que de peu d'études avec de faibles cohortes ne permettant pas de conclure à un réel intérêt.
- Les anti-paludéens de synthèse (essentiellement l'hydroxychloroquine ou PLAQUENIL[®]) sont parfois utilisés en cas de contre-indication à la corticothérapie, mais n'ont à l'heure actuelle fait l'objet d'aucune étude fiable²².
- Le sulfométhoxazole-triméthoprimé (BACTRIM[®]) aurait récemment montré une amélioration clinique chez des patients atteints de PPR, ce qui a été découvert de manière fortuite au cours du traitement d'infections urinaires, mais ceci reste anecdotique en l'absence d'étude²⁹.

6) Diagnostics différentiels

Les deux principales étiologies pouvant être assimilées par erreur à une PPR sont :

- La Polyarthrite Rhumatoïde à début rhizomélique^{46,76} : la présence du FR et des anticorps anti-citrullines (ou anti-CCP), ainsi que la diminution des lymphocytes CD8 périphériques et l'élévation de la cytidine désaminase peuvent aider à faire la différence entre les deux maladies. On peut aussi retrouver des signes d'érosion sur les radiographies standard (pieds).
- La Polyarthrite Aiguë Bénigne Oedémateuse du Sujet Âgé (RS3PE)^{60,76} : elle prédomine chez le sexe masculin, la clinique est plus distale avec des oedèmes et parfois des contractures séquellaires retrouvées au niveau des doigts, poignets et coudes, l'antigène HLA-B7 est fréquemment présent, et la clinique est plus sensible aux AINS.

Par ailleurs, certaines formes de PPR pourraient avoir une origine iatrogène. Certains médicaments sont suspectés tels que des bêta-bloquants, des hypolipémiants, un anti-sécrétoire gastrique, un IEC, un anti-thrombotique⁴⁶.

Il existe aussi des pathologies rhumatismales dont le début peut simuler une PPR⁴⁶ (Polymyosite, Capsulite rétractile bilatérale, Ostéomalacie, rhumatismes lithiasiques, Lupus, Syndrome de Gougerot-Sjögren, Amylose, Fibromyalgie) ou d'autres pathologies non rhumatismales dont les douleurs musculaires qui les accompagnent peuvent aussi être assimilées à des signes de PPR (Hypothyroïdie, Maladie de Parkinson, Dépression, Endocardites).

7) **Définition d'un syndrome paranéoplasique rhumatismal**

Un syndrome paranéoplasique se traduit par un ensemble de symptômes dus à la libération de substances biologiquement actives (ou à des mécanismes encore inconnus à l'heure actuelle), dans le cadre d'une affection tumorale maligne, et situés à distance de celle-ci et de ses métastases. Il précède généralement la découverte de la néoplasie, mais peut aussi être concomitant, et régresse en corrélation avec le traitement de celle-ci, mais surtout disparaît à sa guérison². L'évolution de ce syndrome paranéoplasique se révèle alors être un bon moyen de suivi de la pathologie maligne.

Il ne faut pas y inclure les symptômes provoqués par un effet de masse de la tumeur ou les effets psycho-sociaux que celle-ci peut induire.

Il existe de nombreux types de syndromes paranéoplasiques (*cf.* Tableau 5), mais nous nous intéresserons en priorité à ceux d'origine rhumatismale (*cf.* Tableau 6).

Parmi ces différents rhumatismes il en existe un certain nombre pour lesquels un risque d'apparition secondaire de cancer a été retrouvé (*cf.* Tableau 7).

D'après TISHLER (étude parue en 2000)⁷⁹, "environ 7 à 10% des patients porteurs d'une néoplasie sous-jacente développent un syndrome paranéoplasique."

Tableau 5. Syndromes paranéoplasiques.

Production hormonale ectopique

Neuropathies et anomalies du système nerveux central

Anomalies dermatologiques

Désordres métaboliques :

- Anorexie-amaigrissement
- Fièvre
- Syndrome inflammatoire chronique

Anomalies hématologiques

Immunosuppression

Collagénoses et Vascularites

Manifestations rhumatismales

Tableau 6. Classification des syndromes rhumatismaux associés à une néoplasie, d'après Naschitz et al.⁶²

A. Arthropathies

Envahissement articulaire local par le cancer
Pseudo-Polyarthrite Rhumatoïde
Polyarthrite cancéreuse
Ostéoarthropathie hypertrophique
PPR et syndrome polymyalgique atypique
Maladie de Dupuytren et arthrite
Goutte
Polychondrite atrophiante chronique
RS3PE
Sacroïlite
Maladie de Still de l'adulte

B. Troubles musculaires

Dermatomyosite, Polymyosite, Dermatomyosite sans myosite
Myosite ossifiante localisée
Myopathie nécrosante
Syndrome de Lambert-Eaton

C. Sclérodémie, Panniculite et Fasciite

Sclérose systémique
Fasciite à éosinophiles
Erythème noueux
Maladie de Weber-Christian (Panniculite nodulaire fébrile récidivante)

D. Vasculites

E. Troubles rhumatismaux divers

Algodystrophie sympathique
Syndrome de Gougerot-Sjögren
Ostéomalacie
Hyperostose
Syndrome des anticorps anti-phospholipides
Cryoglobulinémie

Tableau 7. Risque de cancer dans certain troubles rhumatismaux, d'après Naschitz et al.⁶²

Troubles rhumatismaux	Cancers associés
Polyarthrite Rhumatoïde	Myélome, Lymphome, Leucémie, Hémopathies malignes
Syndrome de Felty (Maladie de Chauffard-Sill de l'adulte)	Lymphome non hodgkinien
Syndrome de Sjögren	Lymphome non hodgkinien
Polymyosite	Tout type de cancer
Dermatomyosite	Cancer des ovaires
Sclérose systémique	Cancer du poumon, du foie, de la peau autre que Mélanome, Hémopathies malignes
Lupus érythémateux systémique	Hémopathies malignes
Maladie de Horton	Tout type de cancer
Pseudopolyarthrite Rhizomélique	Tout type de cancer

III. CAS CLINIQUES

1) Premier cas clinique

Mr L. est né en 1930, il est âgé de 78 ans.

a) Histoire de la maladie

En septembre 2006, Mr L. présente des douleurs au niveau ceintures, d'horaire inflammatoire avec dérouillage matinal, peu sensibles aux anti-inflammatoires non stéroïdiens instaurés dans un premier temps, avec une altération de l'état général récente (perte de 5 kg en 15 jours).

Il n'y a pas de signes de maladie de Horton associée avec l'absence de claudication intermittente des mâchoires ou d'hyperesthésie du cuir chevelu et des artères temporales qui sont battantes. Le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélisque est posé.

La vitesse de sédimentation (VS) est à 133 à la première heure, 146 à la deuxième heure. La C-Reactive Protein (CRP) est à 103 mg/mL. Le Latex et le Waaler-Rose sont négatifs. Le taux de Prostate Specific Antigen (PSA) est à 9 µg/L.

Une augmentation de volume de sa prostate a été découverte quelques jours auparavant entraînant la réalisation de biopsies.

b) Antécédents

Mr L. a pour antécédents :

- une hypertension,
- une hypercholestérolémie,
- une cataracte bilatérale opérée,
- un accident vasculaire cérébral ischémique avec hémiparésie droite en 2003, d'évolution favorable.

c) Examens complémentaires

En octobre 2006, un bilan complet est réalisé.

- La VS a diminué à 84 à la première heure, le fibrinogène est à 8,89 g/L. Par contre, on peut noter une augmentation de la CRP à 145 mg/mL, ainsi que des alpha-2-globulines.
- Il existe une cytolysse modérée (Alanine-Amino-Transférase ou ALAT à 60 UI /L , Gamma-Glutamyl-Transpeptidase ou γ -GT à 97 UI/L).
- Les fractions C3 et C4 du Complément sont augmentées.
- L'aldolase est à la limite supérieure.
- Les anticorps anti-nucléaires (AAN) sont négatifs.
- Les anticorps anti-DNA natifs (A-DNAn) sont négatifs.
- Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA) sont négatifs.
- Les radiographies des articulations ne retrouvent pas de signes de chondrocalcinose.
- La scintigraphie osseuse ne montre pas de lésions secondaires mais simplement des lésions d'origine arthrosique ainsi qu'une hyperfixation au niveau des épaules correspondant à un processus inflammatoire faiblement évolutif.
- La biopsie d'artère temporale est négative, avec seulement de l'athérosclérose.

d) Evolution

En octobre 2006, Mr L. est hospitalisé pour le suivi de sa pathologie.

La corticothérapie à forte dose (70 mg par jour pour un poids à 75 kg) a montré une efficacité clinique en vingt-quatre heures avec une nette amélioration des douleurs, ainsi qu'une diminution en quelques jours du syndrome inflammatoire (CRP à 68 mg/L en trois jours).

Le suivi à un mois est le suivant : une radiothérapie pelvienne est prévue en lien avec le cancer de prostate. L'examen clinique est strictement normal, sans aucune douleur articulaire sous 30 mg/j de CORTANCYL[®]. Le scanner abdomino-pelvien est normal. Le syndrome inflammatoire est pratiquement normalisé (VS à 29 à la première heure, CRP à 29 mg/L, fibrinogène à 4,23 g/L). Il est donc décidé une diminution progressive de la corticothérapie accompagnée d'un suivi régulier.

Le suivi à quatre mois est le suivant : la radiothérapie se poursuit jusqu'en février 2007. Mr L. est à ce moment-là asymptomatique sous 15 mg de CORTANCYL[®], avec un syndrome inflammatoire quasi disparu (VS à 27 à la première heure, CRP inférieure à 7 mg/L, fibrinogène à 3,53 g/L). Il est donc décidé de poursuivre la diminution progressive de la corticothérapie.

En avril 2007, soit à sept mois du début des symptômes de PPR, le patient reste asymptomatique et le syndrome inflammatoire a complètement disparu. Il est alors sous 10 mg de CORTANCYL[®].

En décembre 2007, soit à quinze mois de traitement, Mr L. se plaint d'une douleur de l'épaule qui est en fait d'allure mécanique : la radiographie retrouve une omarthrose associée à une rupture de la coiffe des rotateurs et une calcification du sus-épineux. Il lui est donc prescrit un anti-inflammatoire non stéroïdien, ainsi que le sevrage de la corticothérapie. Le syndrome inflammatoire reste absent.

Mr L. est revu en consultation en avril 2008 dans le cadre du suivi de sa PPR, et à quatre mois d'arrêt de la corticothérapie. La biologie retrouve une VS à 24 à la première heure et une CRP à 10 mg/L. Il est complètement asymptomatique et considéré en rémission de sa PPR. Les douleurs d'omarthrose avaient été bien soulagées par les AINS.

e) Conclusion

Chez ce patient, l'apparition de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique a été concomitante de la découverte de son cancer de prostate. Les symptômes ont complètement disparu sous corticothérapie à forte dose, et ne sont pas revenus à l'interruption de celle-ci. Dans un même temps, son cancer a été traité de manière efficace par radiothérapie, avec un suivi satisfaisant à l'heure actuelle.

On peut donc se poser la question d'une PPR paranéoplasique puisque la maîtrise du cancer de prostate a permis un sevrage complet de la corticothérapie sans rechute symptomatique d'une PPR considérée en rémission. Par contre, le cancer de prostate ne pouvant être considéré comme définitivement guéri par la radiothérapie, il n'est pas possible d'affirmer catégoriquement le caractère paranéoplasique.

2) Deuxième cas clinique

Mr B. est né en 1931, il est âgé de 78 ans.

a) Histoire de la maladie

En avril 2006, Mr B. est adressé aux urgences par son médecin traitant pour une altération de l'état général récente et une douleur du membre inférieur droit évoluant depuis trois semaines.

L'examen clinique à l'entrée retrouve une douleur de la fesse droite avec irradiation à la cuisse et au genou, latérale, à type de sciatalgie tronquée, le reste de l'examen étant par ailleurs strictement normal.

b) Antécédents

Mr B. a pour antécédents :

- un angor et
- un éthylisme chronique.

c) Examens complémentaires

Au cours de son hospitalisation, le bilan biologique réalisé retrouve :

- Une augmentation des globules blancs à prédominance neutrophile et monocytaire avec un syndrome inflammatoire (VS et CRP augmentées).
- Les sérologies de Lyme et de la syphilis sont négatives.
- La ponction lombaire de liquide céphalo-rachidien est normale.
- Le Latex et le Waaler-Rose sont négatifs.
- La fraction C3 du Complément est augmentée alors que la fraction C4 est normale.
- L'enzyme de conversion de l'angiotensine est normale.
- Les radiographies articulaires sont normales.
- L'échographie de prostate est normale malgré un PSA augmenté.
- La scintigraphie osseuse ne montre pas de lésions secondaires ni de processus infectieux, mais uniquement des lésions arthrosiques.
- Le scanner du rachis lombaire retrouve une discopathie dégénérative étagée sans signes de compression.
- Le scanner thoraco-abdomino-pelvien est normal en-dehors d'une prostate augmentée de volume et de parois épaissies au niveau de la vessie.

Il ressort donc au bout de dix jours avec le diagnostic de monoradiculite inflammatoire d'origine indéterminée en partie soulagée par RIVOTRIL®.

d) Evolution

En juin 2006, une nouvelle hospitalisation devient nécessaire devant l'aggravation de l'intensité des douleurs et une extension de celles-ci au membre contro-latéral et aux deux membres supérieurs. Il est toutefois constaté un bon état général malgré la perte de 9 kg en trois mois, et ce sans anorexie. Les myalgies et arthralgies sont prédominantes au niveau des ceintures.

La biologie retrouve un syndrome inflammatoire.

La biopsie d'artère temporale est normale.

Un traitement par corticothérapie à forte dose (60 mg/j) voit la disparition des douleurs en l'espace de 24 heures. Le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique est donc posé.

Fin juin 2006, le patient consulte un urologue qui effectue des biopsies de prostate. Celles-ci reviennent positives d'un point de vue néoplasique. Il est décidé d'une radiothérapie.

Le suivi à un mois est le suivant : le patient est complètement asymptomatique sous 20 mg/j de CORTANCYL[®], il a repris 2 kg. Le syndrome inflammatoire biologique a également disparu. Il est donc décidé une diminution progressive de la corticothérapie et un suivi régulier.

En octobre 2006, soit après quatre mois de traitement, on retrouve un patient asymptomatique. Il est décidé de poursuivre la corticothérapie pour une durée totale de un an, en la diminuant progressivement. Par ailleurs, l'éthylisme du patient s'est accentué et entraîne des difficultés comportementales au sein du milieu familial.

En février 2007, soit un suivi à sept mois, l'examen clinique est toujours normal, associé à un syndrome inflammatoire biologique modéré (la VS est à 13 à la première heure, la CRP à 16 mg/mL, le fibrinogène à 4,25 g/L). La radiothérapie a été bien supportée. La corticothérapie est donc diminuée progressivement sur cinq mois jusqu'au sevrage.

En mars 2007, la consultation de l'urologue retrouve une prostate normale au toucher rectal, ainsi qu'un taux de PSA normal. Le patient est sous AVODART®.

En juin 2007, il ne reste que 2,5 mg/j de CORTANCYL®, et l'examen clinique est strictement normal, associé à l'absence de syndrome inflammatoire. Le sevrage de la cortisone se poursuit donc comme prévu.

En novembre 2007, soit à seize mois du début du traitement de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique, Mr B. va bien : son examen clinique est sans particularité et le syndrome inflammatoire biologique reste modéré. Il est décidé de la diminution progressive de la corticothérapie sur les prochains mois.

En janvier 2008, la tentative d'arrêt de la corticothérapie s'accompagne de la reprise des myalgies (mais de moindre importance qu'initialement) avec un très léger syndrome inflammatoire (VS à 15 à la première heure et CRP à 14 mg/L). La corticothérapie est donc reprise début février à la dose de 10 mg par jour avec une rapide efficacité.

En mai 2008, le patient est asymptomatique de sa PPR et le syndrome inflammatoire a disparu. La baisse progressive de la corticothérapie se poursuit (de 5 à 2,5 mg par jour). Il est retrouvé une adénopathie axillaire isolée, qui sera finalement enlevée en juin et se révélera être un lipome bénin.

e) Conclusion

Chez ce patient, le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique a été posé trois mois après le début des symptômes. L'altération de l'état général a fait rechercher une pathologie néoplasique, découverte peu de temps après. La corticothérapie à forte dose puis le traitement par radiothérapie de son cancer de prostate ont vu disparaître les symptômes de Pseudopolyarthrite Rhizomélique, sans récurrence après le sevrage cortisonique.

On peut discuter d'une PPR paranéoplasique, car le patient est asymptomatique sous corticothérapie avec une rémission apparente de son cancer de prostate en parallèle, mais il sera intéressant de surveiller l'évolution de celui-ci (et de la PPR) avant d'affirmer catégoriquement le caractère paranéoplasique.

3) Troisième cas clinique

Mr C. est né en 1933, il est décédé à l'âge de 72 ans.

a) Histoire de la maladie

En février 2003, Mr C. consulte son médecin traitant pour des oedèmes des membres inférieurs qui prennent le godet, associés à des douleurs scapulaires modérées et à une tachycardie.

Le bilan biologique ne retrouve alors qu'un syndrome inflammatoire. La formule sanguine, le taux de PSA et le bilan hépatique sont normaux.

En mars 2003, une hospitalisation est programmée devant l'aggravation des douleurs scapulaires d'allure inflammatoire, la persistance des oedèmes et de la tachycardie.

L'examen d'entrée retrouve des oedèmes prédominant à droite, un souffle systolique aortique en écharpe à l'auscultation et des douleurs scapulaires qui réagissent bien aux anti-inflammatoires non stéroïdiens.

b) Antécédents

Mr C. a pour antécédents :

- un éthylisme modéré,
- un père décédé d'un infarctus du myocarde et
- une mère décédée des suites d'un cancer.

c) Examens complémentaires

- La biologie montre un syndrome inflammatoire isolé avec une augmentation de la VS et de la CRP, mais une électrophorèse des protéines normale.
- La biopsie d'artère temporale est normale.
- Le doppler veineux des membres inférieurs est normal.
- L'échographie cardiaque trans-thoracique montre un ventricule gauche modérément dilaté, et l'échographie trans-oesophagienne montre un épaississement de l'anneau aortique ainsi qu'une image située en périphérie de l'aorte descendante.
- La radiographie pulmonaire est normale.
- L'échographie abdominale montre une lithiase vésiculaire.
- Le scanner thoraco-abdo-pelvien retrouve une masse au pôle inférieur du rein droit.
- La scintigraphie osseuse montre une hyperactivité importante au niveau des deux épaules et de l'articulation coxo-fémorale gauche.
- Le Latex et le Waaler-Rose sont négatifs.
- La fraction C1q du Complément est normale.
- Les anticorps anti-nucléaires (AAN) sont négatifs.
- Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA) sont négatifs.
- Les anticorps anti-antigènes nucléaires solubles (ou anti-ECT) sont négatifs.
- Les anticorps anti-CCP (ou anti-kératine, ou anti-filagrine) sont négatifs.
- Le myélogramme (juillet 2003) montre une érythroblastose et quelques signes de myélodysplasie.

d) Evolution

En avril 2003, le patient subit une néphrectomie droite. Il s'agit d'un carcinome à cellules rénales de grade III de Fürhman, sans envahissement capsulaire ni extension.

En mai 2003, un premier diagnostic de RS3PE est posé devant l'amélioration des oedèmes mais la persistance des douleurs en post-chirurgical. La mise sous CORTANCYL® par le médecin traitant permet une diminution spectaculaire des douleurs en 24 heures. Il est donc posé le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique atypique en raison des atteintes périphériques.

La biologie montre la persistance du syndrome inflammatoire, avec une anémie et une thrombopénie.

Au cours des années 2003 et 2004, Mr C. va présenter des récurrences douloureuses prédominant aux membres supérieurs avec parfois des oedèmes associés, à chaque tentative de diminution de la corticothérapie en-dessous d'un certain seuil (15 mg/j). A noter qu'il est également sous méthotrexate à cause de cette corticodépendance et malgré le risque d'aplasie lié à la Myélodysplasie. A plusieurs reprises un contrôle biologique montre la persistance du syndrome inflammatoire a minima.

Un scanner thoraco-abdo-pelvien en octobre 2003 montre une image basi-thoracique gauche. Le scanner de décembre montre une image au niveau de la lingula.

Une cytologie urinaire en octobre 2003 retrouve des cellules en rapport avec une lésion urothéliale de haut grade alors que la cystoscopie de décembre 2003 est normale.

Le bilan immunologique reste négatif en-dehors de l'augmentation du Complément total.

En janvier 2005 est posé le diagnostic de Leucémie Aigue Myéloblastique (LAM) avec facteur péjoratif (monosomie 7 et délétion 5q), ou Anémie Réfractaire avec Excès de Blaste (AREB) en transformation, associée à une nouvelle aggravation des douleurs. Celles-ci sont améliorées lors de l'augmentation de la corticothérapie. Le patient subit plusieurs cures de chimiothérapie (ARACYTINE® puis PURINETHOL®) toujours associées à la corticothérapie.

L'évolution clinique et biologique en rapport avec la Leucémie qui échappe aux traitements est mauvaise. Le myélogramme montre, en juin 2005, la disparition de la blastose au profit d'une dysmyélopoïèse médullaire. Les images thoraciques augmentent de volume. Le syndrome inflammatoire biologique s'accroît. Divers épisodes infectieux (aplasie fébrile, candidose intestinale, abcès ischio-anal) vont malheureusement conduire au décès du patient en octobre 2005.

e) Conclusion

Chez ce patient c'est la mise en place et l'efficacité d'une corticothérapie 3 mois après le début des symptômes qui font poser le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique, bien qu'atypique au vu des localisations douloureuses périphériques et de la corticorésistance qui a fait introduire du méthotrexate en parallèle. En fait, Mr C. n'a pas eu de rémission mais une aggravation progressive de sa pathologie myélodysplasique avec acutisation en Leucémie Aigüe ayant conduit au décès.

On peut donc discuter d'une PPR paranéoplasique au vu de l'évolution parallèle des symptômes de PPR (avec corticorésistance) et de la maladie leucémique, alors que la cure chirurgicale du cancer rénal n'avait apporté aucune amélioration clinique.

4) Quatrième cas clinique

Mme G. est née en 1940 à Madagascar, elle est âgée de 68 ans.

a) Histoire de la maladie

En août 2005, Mme G. est hospitalisée pour des douleurs diffuses des quatre membres évoluant depuis deux mois, rebelles aux antalgiques simples, d'horaire mixte mais à prédominance inflammatoire, avec limitation des mouvements des racines des membres. Il existe également quelques céphalées bilatérales et une claudication intermittente des mâchoires. Elle a pris 5 kg dans le même temps.

L'examen clinique retrouve en particulier une diminution de la sensibilité superficielle et de la force musculaire du membre inférieur droit.

b) Antécédents

Mme G. a pour antécédents :

- une hypertension artérielle,
- des migraines récurrentes,
- un infarctus du myocarde en 2004,
- un tabagisme arrêté depuis trente ans,
- une chirurgie du canal carpien en 2005,
- une hernie inguinale opérée en 2006.

c) Examens complémentaires

- La biologie montre une VS modérément élevée (30 à la première heure) et une CRP négative.
- Le Facteur Rhumatoïde est négatif.
- Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA) sont négatifs.
- Les anticorps anti-nucléaires (AAN) sont négatifs.
- Les anticorps anti-CCP (ou anti-kératine) sont négatifs.
- Les anticorps anti-antigènes nucléaires solubles (ou anti-ECT) sont négatifs.
- Le Complément total est augmenté, mais les fractions C3 et C4 sont normales.
- La recherche du gène HLA B27 est négative.
- La biopsie d'artère temporale est normale.
- L'électrophorèse des protéines sériques montre une Gammopathie monoclonale à immunoglobuline G Kappa (Ig G Kappa), avec un pic à 24,56 g/L.
- Le myélogramme montre un Myélome de stade I (plasmocytose à 13%).
- Les radiographies sont normales.
- La scintigraphie osseuse montre une hyperfixation d'origine arthrosique avec un doute sur une origine associée rhumatismale inflammatoire.

d) Evolution

La corticothérapie à la dose de 60 mg/j puis 50 mg/j (soit 1 mg/kg de poids) se révèle très rapidement efficace. Le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique est donc posé en association au Myélome.

En novembre 2005, Mme G. est asymptomatique, malgré la persistance d'un syndrome inflammatoire (VS à 42 à la première heure et CRP inférieure à 7 mg/L).

En mars 2006, la patiente est toujours asymptomatique. La diminution progressive de la corticothérapie se poursuit.

En janvier 2007, il réapparaît une douleur de l'omoplate gauche, sans amaigrissement associé ni syndrome inflammatoire biologique ni protéinurie. Elle reçoit une perfusion de ZOMETA[®] et un nouveau bilan radiologique est réalisé, qui se révèle normal.

En mai 2007, les algies sont diffuses, il est retrouvé une hypercalcémie, une augmentation de la Parathormone (PTH) ainsi qu'une progression du pic d'Ig G (31,7 g/L) et de l'infiltration plasmocytaire (21%). La VS est à 73 à la première heure et le fibrinogène à 3,28 g/L. La patiente va donc recevoir une chimiothérapie (protocole ALEXANIAN[®]).

En août 2007, la patiente reçoit une nouvelle perfusion de ZOMETA[®] en raison de la persistance des douleurs scapulaires même si de moindre intensité. Le protocole ALEXANIAN[®] se poursuit depuis trois mois : la calcémie s'est normalisée, le pic d'Ig G a légèrement diminué, et la PTH a continué d'augmenter (140 pg/mL).

En septembre 2007, Mme G. est toujours algique alors que seules les β 2-microglobulines et les Lactates Déshydrogénases (ou LDH) sont augmentées. La CRP est à 2 mg/L.

En octobre 2007, la patiente est asymptomatique, toujours sous protocole ALEXANIAN®. La scintigraphie au MIBI ne retrouve pas d'adénome parathyroïdien. Le syndrome inflammatoire est modéré avec une VS à 80 à la première heure, un fibrinogène normal (3,17 g/L) et une CRP négative (2 mg/L). Le pic d'Ig G est à 24,5 g/L.

En novembre 2007, l'examen clinique est sans particularité, et la biologie retrouve peu d'anomalies : le pic d'Ig G ne descend pas en-dessous de 22 g/L (il était au plus haut à 31 g/L, pour une normale entre 8 et 18 g/L), mais la numération sanguine reste normale ainsi que les LDH. La calcémie est à la limite supérieure de la normale.

En décembre 2007, l'examen clinique est normal, mais on retrouve une anémie à 9 g/dL d'hémoglobine et le pic d'Ig G est toujours stable à 24 g/L. Elle reçoit une perfusion de ZOMETA dans le cadre de son Myélome.

En janvier 2008, l'anémie s'est aggravée à 8,6 g/dL d'hémoglobine et a nécessité la transfusion de deux culots globulaires. Mme G. reste asymptomatique sur le plan clinique. Il est décidé de suspendre la chimiothérapie et de réévaluer la situation dans trois mois.

En avril 2008, Mme G. est réhospitalisée pour refaire le point. Elle ne présente pas de douleurs en-dehors de celles des épaules d'allure mécanique (la radiographie montre un conflit au niveau de la coiffe des rotateurs avec début de calcification tendineuse). Le taux d'hémoglobine est à 10,6 g/dL, les LDH et la CRP sont normales, le pic d'Ig G est stable à 20 g/L, la PTH est de nouveau augmentée à 198 pg/mL. Une nouvelle scintigraphie retrouve une parathyroïde pathologique unique pour laquelle elle est adressée à un chirurgien.

En août 2008, Mme G. est de nouveau hospitalisée pour des douleurs diffuses prédominant aux ceintures. Il est suspecté une récurrence de la PPR avec un syndrome inflammatoire franc (VS à 67 à la première heure et CRP à 23 mg/L) et une réascension du pic d'Ig G à 28 g/L. La PTH est encore élevée à 81 pg/mL. Elle est mise sous 50 mg de CORTANCYL par jour, ce qui est efficace en quelques jours avec disparition complète des douleurs. La biopsie d'artère temporale ne montre toujours pas de maladie de Horton.

En septembre 2008, le chirurgien décide d'un traitement médical et d'un contrôle à trois mois avant d'envisager une intervention sur la parathyroïde. D'un point de vue de la PPR, elle est asymptomatique, en-dehors des douleurs d'épaule d'origine mécanique. Le pic est stable à 20 g/L, la CRP est négative, la VS est à 30 à la première heure, le fibrinogène est à 2,91 g/L. Elle va continuer la diminution progressive des corticoïdes (de 30 à 7,5 mg par jour) si la clinique le lui permet.

e) Conclusion

Le bilan des douleurs a permis de poser le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique (avec des signes associés de maladie de Horton bien que la biopsie d'artère temporale soit négative) en même temps que la découverte du Myélome. La corticothérapie a été très efficace cliniquement. A la suite de l'arrêt de celle-ci, la patiente est restée asymptomatique pendant neuf mois. La récurrence des douleurs a été concomitante de l'aggravation du Myélome avec instauration d'une chimiothérapie. Après neuf mois, celle-ci a été interrompue dans le but de mesurer l'évolution clinique et biologique, alors que la patiente était asymptomatique. Après six mois d'interruption, Mme G. a récidivé sa PPR, parallèlement à la réascension du pic d'Ig G et la réapparition du syndrome inflammatoire. Sa PPR est toujours très corticosensible et est en cours de sevrage à l'heure actuelle.

On peut discuter du caractère paranéoplasique devant l'évolution parallèle des signes cliniques et biologiques de la PPR et celle du Myélome.

5) Cinquième cas clinique

Mr G. est né en 1921, il est décédé à l'âge de 84 ans.

a) Histoire de la maladie

En septembre 2004, Mr G. est hospitalisé devant des douleurs des ceintures et des poignets d'horaire inflammatoire évoluant depuis deux mois. Il s'y associe une altération de l'état général, sans fièvre.

b) Antécédents

Mr G. a pour antécédents :

- une tuberculose pulmonaire à 20 ans,
- une résection trans-urétrale de prostate pour adénome en 1990,
- un stripping veineux,
- une appendicectomie.

c) Examens complémentaires

- La biologie retrouve un syndrome inflammatoire : VS à 31 à la première heure, fibrinogène à 5,46 g/L, et CRP à 74 mg/L.
- Le Latex et le Waaler-Rose sont négatifs.
- L'anti-streptolysine O (ASLO) est négative.
- Le dosage du Cortisol Libre Urinaire (CLU) est normal.
- La recherche de l'antigène HLA B27 est négative.
- Les hémocultures reviennent négatives.
- Les radiologies sont normales (à noter des séquelles de Tuberculose au poumon droit).
- La biopsie d'artère temporale est normale.
- L'échographie cardiaque trans-oesophagienne ne retrouve pas d'endocardite, seulement une insuffisance mitrale de grade II.
- Le myélogramme montre une plasmocytose médullaire à 8%.
- L'électrophorèse des protéines sériques montre une Gammopathie monoclonale à immunoglobuline G Kappa (Ig G Kappa) avec un pic à 12 g/L.

d) Evolution

La corticothérapie à forte dose (1 mg/kg de poids) permet une disparition rapide des douleurs et une normalisation de la CRP en quelques jours, mais il persiste une asthénie importante. Le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique est donc posé, associée à une Myélodysplasie.

En octobre 2004, le RIFINAH® (mis en place devant les antécédents de Tuberculose) entraîne une cytolyse hépatique et une cholestase, responsables secondairement d'une altération de l'état général avec anorexie et asthénie. L'échographie abdomino-pelvienne est normale.

En janvier 2005, Mr G. est mieux cliniquement mais il apparaît progressivement depuis deux mois une paralysie des muscles releveurs du pied droit avec aréflexie des quatre membres.

L'électromyogramme montre une souffrance de la racine droite au niveau de L5. Le scanner lombaire est normal.

Entre mars et juin 2005, la neuropathie démyélinisante s'améliore progressivement avec une récupération quasi-complète des releveurs du pied droit. La corticothérapie est baissée progressivement. Le syndrome inflammatoire s'est quasiment normalisé avec une VS à 8 à la première heure, une CRP à 6 mg/L et un fibrinogène à 5,26 g/L, le pic d'Ig G Kappa est à 7,4 g/L.

En juillet 2005, Mr G. est de nouveau hospitalisé pour le bilan de douleurs pariétales apparues progressivement depuis deux mois.

La biologie montre une polynucléose importante ($22\ 500/\text{mm}^3$) et une élévation de la CRP (105 mg/L). Les marqueurs tumoraux sont normaux. La PTH est abaissée (3 pg/mL), avec un dosage de la vitamine D normal. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien montre une masse suspecte de la loge péri-rénale droite et une image de lyse costale. La scintigraphie osseuse est normale. Les anticorps anti-YO et anti-HU sont négatifs.

La biopsie de la masse montre un Lymphome B à grandes cellules, diffus, de localisation pleurale initiale.

En septembre 2005, Mr G. est réhospitalisé pour altération de l'état général. Il est décidé de débiter une chimiothérapie par CHOP-MABTHERA® dans le cadre de son Lymphome de haut grade. Celle-ci est malheureusement mal tolérée et l'altération très rapide de l'état général aboutit au décès du patient en octobre 2005.

e) Conclusion

Chez ce patient, le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomélique a été posé devant la symptomatologie clinique, seulement associée à une Gammopathie monoclonale à Ig G Kappa. La corticothérapie a pu être diminuée progressivement sans être arrêtée complètement. Dix mois plus tard, il est découvert un Lymphome de haut grade qui, malgré le début d'une chimiothérapie, sera fatal au patient.

6) Sixième cas clinique

Mr P. est né en 1927, il est âgé de 81 ans.

a) Histoire de la maladie

En Décembre 2000, Mr P. est hospitalisé pour le bilan de douleurs articulaires diffuses. Depuis dix ans il présentait des douleurs mandibulaires sans horaire, paroxystiques, déclenchées par les baillements et certains mouvements de la mâchoire.

Depuis environ trois mois étaient apparues des douleurs des épaules, des genoux et de la main droite avec un oedème et un dérouillage matinal long, d'horaire mixte et rebelles aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. Son médecin traitant l'avait mis sous CORTANCYL® à la dose d'1/2 mg/kg de poids, avec une efficacité mitigée puisque qu'il a été impossible d'en diminuer la posologie sous peine de voir récidiver les douleurs.

L'examen clinique d'entrée retrouve des artères temporales non indurées, des douleurs à la mobilisation des épaules, des poignets et des coudes, une raideur rachidienne modérée.

b) Antécédents

Mr P. a pour antécédents :

- une hypertension artérielle,
- une goutte,
- une appendicectomie,
- un adénome de prostate opéré en 1989,
- un carcinome de la narine gauche,
- une fille ayant une sclérose en plaque.

c) Examens complémentaires

- La VS est normale, alors que la CRP est augmentée (22,4 mg/ml)
- La numération montre une thrombocytose modérée connue depuis un mois ($739\ 000/\text{mm}^3$) et une polynucléose neutrophile ($15\ 300/\text{mm}^3$).
- Le scanner du rachis cervical est normal.
- L' α -Foeto-Protéine (α FP), le taux de PSA et l'Antigène Carcino-Embryonnaire (ACE) sont normaux.
- La sérologie de Lyme est négative.
- Le bilan hépatique est normal.
- La biopsie ostéo-médullaire retrouve une hyperplasie mégacaryocytaire discrète.
- L'échographie abdominale est normale.
- Le bilan radiologique ne montre qu'un terrain arthrosique.
- La biopsie d'artère temporale est normale.
- La scintigraphie osseuse est normale.

d) Evolution

Le diagnostic de Pseudopolyarthrite Rhizomérique est posé à la suite de ce bilan.

En mars 2001, Mr P. est asymptomatique sous 15 mg/j de CORTANCYL[®], mais il persiste la polynucléose et la thrombocytose, sans syndrome inflammatoire associé, ce qui fait introduire un traitement préventif par aspirine. La diminution de la corticothérapie se poursuit.

En mai 2002, Mr P. est sous 5 mg/j de CORTANCYL[®]. Son examen clinique est sans particularité et la VS reste normale.

En juin 2002, une nouvelle biopsie ostéo-médullaire retrouve un syndrome myéloprolifératif accentué par rapport à la première biopsie (nombreux mégacaryocytes hyperplasiques) compatible avec une possible Thrombocytémie essentielle (la recherche de la mutation JAK 2 n'existait pas à l'époque). De plus la ferritine était normale. Le patient est donc mis sous HYDREA[®].

En août 2002, la biologie s'est normalisée et le patient reste asymptomatique sous 5 mg/j de CORTANCYL[®].

En octobre 2002, Mr P. présente de nouvelles douleurs diffuses modérées, qui sont en fait des myalgies à la pression associées à des douleurs articulaires d'allure mécanique. Il se pose la question d'une myopathie due à la cortisone et non d'une récurrence de la Pseudopolyarthrite Rhizomérique. Il est donc décidé de diminuer la corticothérapie.

De décembre 2002 à mai 2004, Mr P. reste asymptomatique sous HYDREA[®], mais sans cortisone, et il n'y a pas de syndrome inflammatoire associé.

En juin 2004, il est de nouveau hospitalisé pour des douleurs de l'épaule droite rebelles aux traitements antalgiques.

La biologie retrouve un syndrome inflammatoire (VS à 24 à la première heure, CRP à 30 mg/L, élévation des α -2-globulines et du fibrinogène). La radiographie retrouve une lacune de la tête humérale droite.

Le patient est remis sous CORTANCYL[®] à la dose d'1/2 mg/kg de poids. A noter que le traitement par HYDREA[®] se poursuit (on note une petite réascension de la thrombocytémie à 528 000/mm³).

L'examen à la fin du mois montre des oedèmes des membres inférieurs d'origine veineuse, une sensibilité de l'hypochondre droit à la palpation, l'absence d'adénopathies, ou de douleurs à la mobilisation.

La scintigraphie osseuse retrouve une arthrose intense de l'articulation acromio-claviculaire droite sans anomalie suspecte. L'échographie abdominale montre une stéatose hépatique homogène, sans épanchement intra-péritonéal, une rate normale. Le scanner de l'épaule montre une micro-lacune à bord cerclé de la tête humérale droite sans caractère d'agressivité et des ostéophytes de type dégénératif aux niveaux acromio-claviculaire et glénoidal. Il n'y a pas de syndrome inflammatoire biologique.

De juin à novembre 2004, la diminution progressive de la corticothérapie n'entraîne pas de récurrence de la PPR ni du syndrome inflammatoire.

En décembre 2004, une légère thrombocytose fait augmenter le traitement par HYDREA[®], toujours en l'absence de signes douloureux.

En mars 2005, apparaît une lombalgie à la marche, et devant la crainte d'un tassement post-cortisonique, Mr P. reçoit une perfusion d'AREDIA[®] (les radios se révéleront normales). Il est sous HYDREA[®] et CORTANCYL[®] 4 mg/j.

En novembre 2005, il est réalisé un test au synacthène en vue de l'arrêt définitif de la cortisone : le cortisol est peu stimuable. Un traitement par HYDROCORTISONE® est donc mis en place.

En décembre 2005, un nouveau test au synacthène permet l'arrêt définitif de la cortisone.

Entre mars 2006 et août 2008, le patient est revu en consultation tous les six mois : il reste asymptomatique du point de vue de sa Pseudopolyarthrite Rhizomélisque, avec un syndrome inflammatoire toujours absent. Il poursuit son traitement par HYDREA®, lequel est probablement responsable de l'apparition de carcinomes baso-cellulaires pour lesquels il est suivi régulièrement. En mars 2008, l'HYDREA a été remplacé par du VERCYT en raison des effets secondaires cutanés mal supportés.

En septembre 2008, Mr P. fait une rechute de sa PPR avec des myalgies d'horaire inflammatoire rapidement régressives sous 40 mg de cortisone puis 30 mg quatre jours après. La CRP est alors à 15 mg/L et est normale un mois après. Il n'est pas retrouvé de réascension plaquettaire en parallèle.

En janvier 2009, il est revu en consultation : en ce qui concerne la thrombocytémie elle se situe à 200 000/mm³, et le traitement par VERCYT diminue à 1 comprimé cinq jours par semaine. D'un point de vue de la PPR il est toujours asymptomatique et poursuivra donc la décroissance progressive du CORTANCYL sur les quatre prochains mois. A noter des épisodes d'épigastrie d'effort pour lesquels il est mis sous ASPIRINE et dérivé nitré en attendant son rendez-vous avec le cardiologue (l'électrocardiogramme retrouve quelques anomalies non spécifiques).

e) Conclusion

Il s'est écoulé dix-huit mois entre les diagnostics de PPR et de Thrombocytémie essentielle. Mr P. suit une corticothérapie depuis huit ans avec deux interruptions de dix-sept et dix-huit mois et un traitement par HYDREA® depuis juin 2002. Ce traitement a par la suite été remplacé par du VERCYT en raison d'effets secondaires mal tolérés. Il est resté asymptomatique cliniquement et biologiquement pendant les huit ans excepté au moment des rechutes en juin 2004 et septembre 2008 où les douleurs ont été rapidement maîtrisées par les corticoïdes. La première rechute s'est accompagnée d'une réascension des paramètres biologiques (syndrome inflammatoire et thrombocytose), alors que la seconde ne s'est accompagnée que d'une petite élévation de la CRP à 15 mg/L sans réaugmentation des plaquettes.

7) Septième cas clinique

Mr E. est né en 1934 dans le Maghreb, il est âgé de 74 ans.

a) Histoire de la maladie

En décembre 1999, Mr E. est hospitalisé pour suspicion de maladie de Horton devant l'apparition de douleurs articulaires diffuses s'aggravant depuis trois semaines au niveaux des épaules, associées à des maux de tête et un syndrome inflammatoire. Le rhumatologue l'avait mis sous 60 mg/j de SOLUPRED[®], avec un résultat très satisfaisant cliniquement. A l'examen, on retrouve des myalgies des ceintures, sans limitation de la mobilisation.

b) Antécédents

Mr E. a pour antécédents :

- un tabagisme arrêté en 1987,
- une dyslipidémie,
- trois ulcères gastriques avec présence d'Helicobacter Piloni,
- une Tuberculose pulmonaire à 8 mois,
- une allergie à la pénicilline et à l'aspirine,
- un eczéma chronique lié à son travail dans le bâtiment,
- un diabète de type II secondaire au traitement par SORIATANE[®].

c) Examens complémentaires

- La biologie montre une VS à 113 à la première heure, avec une CRP normale, il existe une hyper- α -2-globulinémie.
- Il existe une discrète lymphopénie.
- La biopsie d'artère temporale est normale.
- L'échographie abdominale est normale.
- La scintigraphie osseuse est normale.

d) Evolution

Le bilan semble donc en faveur d'une Pseudopolyarthrite Rhizomélique.

Entre décembre 1999 et juin 2002, la diminution progressive et l'arrêt de la corticothérapie n'entraînent pas de récurrence douloureuse ni de réapparition du syndrome inflammatoire biologique. A noter une consultation cardiologique en juillet 2000 devant une douleur constrictive rétro-sternale, et qui s'est révélée normale.

En juillet 2002, Mr E. est de nouveau hospitalisé pour le bilan d'adénopathies cervicales apparues depuis trois mois, la découverte d'une Gammopathie monoclonale à Ig M Kappa en juin, une altération de l'état général (perte de 13 kilogrammes en deux mois) et un syndrome sec. On réalise donc un second bilan :

- Il existe un syndrome inflammatoire modéré avec une VS à 83 à la première heure et une CRP à 14 mg/L.
- La sérologie de la rubéole est positive en Ig G.
- La sérologie de la toxoplasmose qui était positive en Ig G et Ig M reste stable.
- La sérologie TPHA-VDRL est négative.
- La β -2-microglobuline est normale.
- L' α -Foeto-Protéine est à deux fois la normale.
- L'Antigène Carcino-Embryonnaire est normal.
- Les anticorps anti-phospholipides sont négatifs.
- Les anticorps anti-nucléaires (AAN) sont négatifs.
- Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA) sont négatifs.
- L'électrophorèse des protéines sériques retrouve un pic monoclonal en Ig M Kappa connu.
- Le myélogramme est normal.
- Les BK-tubages reviennent négatifs.
- L'intra-dermo-réaction (IDR) est positive.
- La fibroscopie gastrique retrouve de nombreuses ulcérations non suspectes au niveaux du fundus et de la grande courbure.
- Le scanner abdominal montre un épaissement de la paroi gastrique.
- Les biopsies des glandes salivaires retrouvent une sialadénite subaiguë, compatible avec un syndrome de Gougerot-Sjögren (stade 3 de Chisholm).
- L'échographie cervicale est normale.

En septembre 2002, Mr E. souffre d'une amyotrophie modérée des quadriceps avec un signe du tabouret présent, ainsi que de quelques douleurs articulaires mécaniques. Il se pose la question d'une myopathie cortisonique puisque le traitement a duré deux ans et demi. Après trois mois d'arrêt de la cortisone, il n'y a toujours pas de reprise de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique.

En mai 2003, devant une nouvelle altération de l'état général avec perte de poids (65 kg), une nouvelle fibroscopie gastrique est réalisée et retrouve des lésions de Lymphome non Hodgkinien de type MALT, de faible malignité, d'immunophénotype B. À noter que les polyalgies d'horaire mécanique ainsi que quelques épisodes de myalgies persistent. Un nouveau bilan est donc réalisé.

Les sérologies à Epstein-Baar Virus (EBV), HIV, hépatites B et C sont négatives. Il n'y a pas de syndrome inflammatoire biologique. On retrouve également la Gammopathie à IgM Kappa. Le scanner thora-abdomino-pelvien ne retrouve pas d'adénomégalies.

Un traitement éradicateur d'*Helicobacter pilori* est réalisé.

En juillet 2003, le contrôle endoscopique ne montre aucune amélioration des lésions, les glandes sous-maxillaires sont hypertrophiées, l'examen clinique retrouve un ganglion basi-cervical infra-centimétrique, et la perte de poids s'est encore accentuée (59 kg). Il est donc décidé de débiter une chimiothérapie par petites doses de CHLORAMINOPHÈNE®.

Entre août 2003 et août 2005, Mr E. est sous chimiothérapie et ne présente pas de récurrence douloureuse ni inflammatoire de Pseudopolyarthrite Rhizomélique. Il est surtout gêné par le syndrome sec (entraînant parfois une anorexie) et par des douleurs sporadiques des épaules mais d'allure mécanique. Une fibroscopie de contrôle en février 2004 retrouve des lésions stables avec un aspect infiltré en mosaïque, les biopsies montrant un infiltrat lymphocytaire résiduel de grade III en voie de régression. On observe également la normalisation progressive de l'électrophorèse des protéines sanguines.

En septembre 2005, le patient est hospitalisé pour un nouveau bilan. Cliniquement, il a retrouvé un bon poids (70 kg), il ne souffre plus de syndrome sec et ne présente toujours pas de récurrences douloureuses.

La biologie est normale. La sérologie à Helicobacter pilori est négative. La fibroscopie montre la persistance d'une plaque anormale au niveau de la jonction antro-fundique. Le scanner thora-abdomino-pelvien montre la persistance d'un épaissement de la paroi gastrique.

Il est décidé de faire un relais par de l'ENDOXAN® à raison de deux comprimés par jour.

Entre septembre 2005 et mai 2006, la décroissance progressive de l'ENDOXAN® se passe sans problèmes, mais une fibroscopie gastrique de contrôle montre de nouveau la persistance d'une lésion stable résiduelle de grade II.

En janvier 2007, une nouvelle biopsie montre non seulement la persistance du Lymphome de MALT mais également la réapparition d'Helicobacter pilori. Il est donc décidé de refaire un traitement antibiotique éradicateur puis de faire un relai par une nouvelle ligne de chimiothérapie, à savoir du MABTHERA®. Après quatre cures d'attaque, les lésions n'ont pas régressé, le traitement est donc poursuivi avec le protocole RCHOP (MABTHERA®/ENDOXAN®/ONCOVIN®/ADRIPLASTINE®), qui est mal toléré en intercure, notamment avec des douleurs thoraciques importantes associées à une dyspnée (mais dont le bilan étiologique est négatif).

En septembre 2007, Mr E. pèse 70 kilogrammes, ne souffre d'aucune douleur. Son bilan biologique est normal en-dehors d'une légère augmentation des LDH. La biopsie montre une nette amélioration des lésions avec la disparition de l'infiltrat lymphocytaire et d'*Helicobacter pilori*. Il est considéré en rémission.

Il est décidé de poursuivre le MABTHERA® mensuel sur six mois, puis tous les trois mois sur un an, avec une endoscopie tous les six mois. Les sérologies de l'hépatite A, d'EBV, d'Herpes Simplex virus (HSV) et du Cytomégalovirus (CMV) sont négatives. Il n'est pas retrouvé de clone B lymphocytaire circulant ni d'immunoglobuline monoclonale.

En février 2008, les biopsies montrent l'absence de rechute du Lymphome.

De février 2008 à janvier 2009, Mr E. reçoit sa chimiothérapie telle que précédemment décrite avec des fibroscopies oeso-gastro-duodénales de contrôle régulières retrouvant des lésions non évolutives et l'absence d'*Helicobacter pilori*. La VS avait de nouveau augmenté en mars 2008 sans symptômes douloureux associés, avec une diminution progressive ensuite. Le fibrinogène avait également légèrement augmenté parallèlement mais s'est rapidement normalisé.

e) Conclusion

Il s'est écoulé deux ans et demi entre l'apparition de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique et celles de la Gammopathie monoclonale et du syndrome de Gougerot-Sjögren, puis encore un an avant le diagnostic de Lymphome de MALT. Après deux ans et demi de corticothérapie, il n'y a pas eu de récurrence douloureuse ni inflammatoire, et ce depuis six ans et demi. Il est actuellement en rémission de son Lymphome de MALT et est toujours sous chimiothérapie préventive. On connaît le lien qui existe entre le syndrome de Gougerot-Sjögren et les lymphomes, mais on peut également constater que depuis la maîtrise du Lymphome de MALT par la chimiothérapie il n'y a pas eu de récurrence douloureuse de la PPR, que l'on peut alors envisager comme syndrome paranéoplasique.

	Mr L. (1930)	Mr B. (1931)	Mr C. (1933)	Mme G. (1940)
Âge de début des symptômes	76 ans	75 ans	70 ans	65 ans
Premiers symptômes	Douleurs des ceintures, altération de l'état général	Monoradiculite inflammatoire d'extension secondaire à toutes les ceintures, altération de l'état général	Douleurs scapulaires, oedèmes des membres inférieurs, tachycardie	Douleurs diffuses des membres avec prédominance aux racines, céphalées bilatérales, claudication des mâchoires
Biologie de départ	VS : 133/146 CRP : 103	VS et CRP augmentées	VS et CRP augmentées	VS : 30 CRP : normale
Biopsie d'artère temporale	Négative	Négative	Négative	Négative
Corticothérapie de début	1 mg/kg de poids	1 mg/kg de poids	1 mg/kg de poids	1 mg/kg de poids
Evolution clinique	Amélioration en 24h	Normalisation en 24h	Amélioration en 24h	Amélioration en 24h
Evolution biologique	Amélioration en 24h, normalisation à 1 mois	Normalisation à 1 mois	Pas de normalisation	Normalisation en 7 mois
Sevrage de la corticothérapie sans reprise de la maladie	15 mois	12 mois	Pas de sevrage	7 mois
Cancer associé	Adénocarcinome prostatique	Néoplasie prostatique	1) Myélodysplasie puis Leucémie Aigüe Myélobastique 2) Carcinome rénal de grade III de Fürhman	Myélome
Délai d'apparition du cancer	Concomitant	2 mois	1) 3 mois puis 2 ans 2) Concomitant (Décès après 2 ans et 8 mois)	2 mois

	Mr G. (1921)	Mr P. (1927)	Mr E. (1934)
Âge de début des symptômes	83 ans	73 ans	65 ans
Premiers symptômes	Douleurs inflammatoires des ceintures et des poignets, altération de l'état général	Douleurs des épaules, poignets, et coudes, oedème de la main droite	Douleurs des épaules, céphalées
Biologie de départ	VS : 31 CRP : 74	VS normale CRP : 22	VS : 113 CRP normale
Biopsie d'artère temporale	Négative	Négative	Négative
Corticothérapie de début	1 mg/kg de poids	½ mg/kg de poids	1 mg/kg de poids
Evolution clinique	Amélioration en 24h mais reprise des douleurs en-deçà d'un certain seuil	Amélioration en quelques jours	Amélioration rapide, normalisation en 3 mois
Evolution biologique	Normalisation en quelques jours	Normalisation en 3 mois	Normalisation en 3 mois
Sevrage de la corticothérapie sans reprise de la maladie	Pas de sevrage	2 ans	12 mois
Cancer associé	Lymphome B à grandes cellules (localisation pleurale)	Thrombocytémie essentielle	1) Gammopathie monoclonale à IgM Kappa 2) Lymphome non-hodgkinien de Malt
Délai d'apparition du cancer	12 mois (Décès après 13 mois)	18 mois	1) 2 ans et 6 mois 2) 3 ans et 5 mois

IV. RECHERCHES DANS LA LITTÉRATURE ET DISCUSSION SUR LES PSEUDOPOLYARTHrites RHIZOMÉLIQUES PARANÉOPLASIQUES

1) Revue épidémiologique de la littérature

Grâce à une recherche dans la base de données PUBMED, nous avons pu retrouver un certain nombre de cas de PPR associées à des pathologies cancéreuses ou infectieuses. En voici une liste la plus exhaustive possible :

- Hémopathies malignes : Myélodysplasie^{26,33,77}, Leucémies⁴¹ Myéloïde^{41,55} et Lymphoïde^{20,33,47,56,83}, Lymphome de Hodgkin^{38,71,81,84}, Lymphome non hodgkinien^{32,37,56,70}, Myélome multiple^{30,38,41}, Lymphome à cellules B^{45,52}, Macroglobulinémie de Waldenström^{11,12,19,41,48}, Gammopathie monoclonale⁴¹.

- Néoplasies solides : cancer gastrique^{12,21,50,52,68,77,85}, cancer colorectal^{5,12,17,20,21,24,34,35,43,67,78,85}, cancer du foie²¹, cancer des voies biliaires⁵⁰, cancer du pancréas^{22,50,66}, cancer rénal^{64,75}, cancer de vessie²⁰, cancer pulmonaire^{3,17,20,21,24,27,38,54,85} (tumeur de Pancoast par exemple), cancer de prostate^{20,34,42,67}, cancer du sein⁸², cancer du col de l'utérus^{78,84}, cancer de l'endomètre²⁰, Myxome atrial³¹, cancer du cavum⁸, Méningiome⁷³, métastases^{37,38,49,63,84}.

Voici les différents cas recensés entre 1963 et 2007 :

En 1963, COSTE et al.²¹ présentent cinq cas : trois hommes et deux femmes entre 40 et 72 ans, avec un cancer de l'estomac, un cancer du rectum, un cancer de la plèvre, un cancer du poumon et un cancer du foie.

WEISSENBACH et al.⁸⁵ présentent trois cas retrouvés au cours d'une étude comportant cinquante-et-un patients d'âge moyen 65 ans : un cancer de l'estomac, un cancer du colon, un cancer du poumon.

OLHAGEN⁶⁶ cite le cas d'un homme ayant une PPR typique avec un cancer du pancréas associé.

En 1965, dans une étude de quarante-quatre patients, ANDREWS³ retrouve un cas de PPR associée à un cancer bronchique.

En 1968, dans le cadre de décès de patients atteints de PPR, les autopsies de deux patients sur six réalisées par HAMRIN³⁴ et son équipe ont retrouvé un cancer du colon et un cancer de prostate.

En 1969, HUNDER et al.³⁷ présentent deux cas : un homme avec un cancer métastasé et une femme avec un Lymphome malin.

MACKENZIE⁵⁰ rapporte un cas de PPR associée à un cancer de l'estomac, sur une étude de soixante-seize patients atteints de PPR.

En 1971, dans une étude de cent vingt-sept patients atteints de PPR et/ou de maladie de Horton, OSTBERG⁶⁷ retrouve cinq cas de PPR associée à des néoplasies : quatre hommes avec deux cancers du colon, un cancer du rectum, un cancer de prostate, et une femme avec un cancer du colon.

En 1972, DOTTRENS et al.²³ présentent un cas de PPR associée à un carcinome bronchique épidermoïde chez un homme de 76 ans.

VON KNORRING⁸¹ cite le cas d'une femme de 71 ans qui avait un Lymphome de Hodgkin précédé d'une PPR.

En 1974, BONTOUX et al.¹¹ rapportent un cas de maladie de Waldenström associée à une PPR.

VON KNORRING et SOMER⁸⁴ citent trois cas : trois femmes entre 62 et 70 ans ayant présenté une PPR puis un cancer de l'utérus, un Lymphome de Hodgkin et des métastases supra-claviculaires.

En 1976, VON KNORRING et SELROOS⁸² citent le cas d'une femme de 71 ans atteinte de PPR et d'un cancer du sein.

En 1977, VON KNORRING et SELROOS⁸³ citent le cas d'une association PPR et Leucémie Lymphoïde Chronique.

HUSKISSON et al.³⁸ citent quatre cas d'association : trois hommes entre 45 et 60 ans avec une maladie de Hodgkin, un Myélome, des métastases d'origine indéterminée et une femme de 58 ans avec un cancer bronchique.

En 1978, BRUCKNER et al.¹⁷ décrivent deux cas d'association de PPR avec un cancer du caecum (femme de 70 ans) et un cancer bronchique (homme de 78 ans).

Sur cinquante-six patients atteints de PPR seule, SPIERA et al.⁷⁸ retrouvent un cancer du colon et un cancer de l'utérus.

LE LOET et al.⁴⁸ retrouvent un cas de PPR associée à une maladie de Waldenström.

MACFARLANE⁴⁹ cite un cas de PPR associée à des métastases vertébrales.

En 1979, BREGEON et al.¹² retrouvent trois cas d'association dans le cadre d'une étude rétrospective concernant quarante-sept patients atteints de PPR : trois hommes avec un cancer digestif, une maladie de Waldenström et un cancer du rectum.

DOUGLAS et al.²⁴ retrouvent deux cas (un cancer bronchique et un cancer du colon) sur une série de vingt-cinq patients.

En 1980, CARMICHAEL et al.¹⁹ retrouvent un cas de PPR associée à une maladie de Waldenström.

En 1981, VILASECA et al.⁸⁰ retrouvent un cas d'association avec un cancer gastrique.

En 1982, CHUANG et al.²⁰ ont retrouvé seize maladies cancéreuses associées à une PPR, dans une série de quatre-vingt seize patients (soit 15 % d'association). Il s'agissait de cancers du poumon, de la prostate, de la vessie, de l'endomètre, du colon, de la cavité buccale et d'une Leucémie Lymphoïde Chronique.

En 1983, DAVID-CHAUSSE et al.²² ne retrouvent qu'un cas d'association (cancer du pancréas) sur une série de deux cent quarante-deux patients entre 49 et 89 ans.

En 1984, LARREGAIN-FOURNIER et al.⁴⁷ citent une association de PPR et maladie de Horton associée à une Leucémie Lymphoïde Chronique.

En 1985, HARMANT³⁵ cite un cas de PPR associée à un cancer colique.

SCHATTNER et al.⁷³ citent un cas de PPR associée à un méningiome du lobe temporal gauche.

En 1986, MANGANELLI et al.⁵¹ retrouvent trois cas d'association de PPR avec un cancer : deux femmes de 65 et 72 ans avec un cancer gastrique et un cancer des voies biliaires, et un homme de 68 ans avec un cancer du pancréas métastasé au foie.

En 1987, KALRA et DELAMERE⁴¹ citent cinq cas de PPR associée à une Gammopathie monoclonale et secondairement à une Leucémie Aigüe Myéloblastique, deux Myélomes et une Macroglobulinémie de Waldenström.

En 1990, BERGAOUI⁸ cite un cas de PPR associée à un cancer du cavum.

En 1992, MASIN et al.⁵⁴ citent un cas de PPR associée à un cancer pulmonaire.

MONTANARO et BIZZARRI⁵⁶ citent un cas de PPR associée à un Lymphome non Hodgkinien avec acutisation en Leucémie Lymphoïde.

MANGANELLI et al.⁵² retrouvent trois cas d'association PPR et maladie cancéreuse : un Lymphome à cellules B et deux cancers digestifs.

En 1993, SIDHOM et al.⁷⁵ citent un cas de PPR associée à un cancer rénal et guérie après néphrectomie.

En 1995, GELBER³⁰ cite un cas de PPR associée à un Myélome multiple.

En 1996, FERNÁNDEZ GUERRA et al.²⁷ citent un cas de PPR associée à un carcinome épidermoïde pulmonaire.

En 1997, NASHITZ et al.⁶³ citent un cas de PPR associée à un cancer métastasé.

En 1998, GÓMEZ-RODRIGUEZ et al.³¹ citent un cas de PPR associé à un Myxome atrial.

En 2000, HAMIDOU et al.³³ citent deux cas de PPR associée à une Myélodysplasie et une maladie lymphoïde.

En 2001, RADERER et al.⁷⁰ retrouvent un cas d'association de PPR et Lymphome de MALT.

En 2002, NICCOLI et al.⁶⁴ citent un cas de PPR associée à un carcinome rénal.

SOUBRIER et al.⁷⁷ présentent un cas de PPR associée à une Myélodysplasie chez un homme de 65 ans.

ESPINOSA et al.²⁶ retiennent dix-sept cas de PPR et/ou maladie de Horton associée à une Myélodysplasie dans la littérature.

En 2003, KANE et MENON⁴² présentent trois cas de PPR associée à des cancers de prostate chez des hommes de 72 à 75 ans.

En 2004, MEGALAKAKI et al.⁵⁵ citent un cas de PPR précédée d'une neutropénie chronique idiopathique avec secondairement transformation en Leucémie Myéloïde Aiguë.

En 2006, AWADH et ABDOU⁵ étudient un cas de PPR associé à un cancer du colon.

KUTTIKAT et al.⁴⁵ présentent un cas de PPR associée à un Lymphome à cellules B.

KEHLER et CURKOVIC⁴³ présentent un cas de PPR associée à un cancer du colon chez une femme de 75 ans.

En 2007, SAHIN et al.⁷¹ présentent un cas de PPR associée à un Lymphome de Hodgkin.

PAPAGORAS et al.⁶⁸ présentent un cas de PPR associée à un cancer gastrique chez une femme de 71 ans.

2) Revue des différentes études concernant les Pseudopolyarthrites Rhizoméliques paranéoplasiques

Une autre étude prospective réalisée entre 1987 et 1997 en Norvège par MYKLEBUST⁵⁸ avait pour objectif de montrer la prévalence et l'incidence des néoplasies chez les patients atteints de PPR et/ou de maladie de Horton, versus une population témoin (soit 398 cas contre 1592 témoins). Les résultats ont montré une même prévalence et une même incidence des pathologies cancéreuses entre les patients et la population témoin, un même intervalle de temps écoulé entre l'inclusion et le diagnostic du cancer dans les deux populations, ainsi que les mêmes types de cancer dans les deux groupes.

Il n'y avait donc pour ces auteurs aucune justification à rechercher un cancer en cas de PPR.

De même, HAGA et al. en 1993³² ont démontré, dans une étude prospective concernant 185 patients souffrant d'une PPR et/ou d'une maladie de Horton, que le risque de cancer est globalement le même que dans la population générale, excepté en cas de biopsie d'artère temporale positive. Ils considèrent donc que tout patient susceptible d'avoir une PPR ou une maladie de Horton doit subir cet examen. De plus, la longueur de l'intervalle entre les signes cliniques et la biopsie d'artère temporale d'une part et le diagnostic de cancer d'autre part est trop long pour parler de syndrome paranéoplasique pour ces auteurs. Ils ne considèrent donc comme sujets à risque et nécessitant des examens approfondis que les patients ayant une biopsie d'artère temporale positive.

A noter une revue de BROOKS publiée en 1997¹⁵ à propos des diagnostics différentiels de la PPR : pour cet auteur, il n'y avait pas de données permettant de justifier d'autres examens de dépistage (et notamment d'une biopsie d'artère temporale) que ceux habituels dans le diagnostic de PPR, à condition que celle-ci présente une forme clinique typique.

A l'inverse, en 1999, NASCHITZ et al.⁶² avaient inventorié les différents rhumatismes que l'on retrouve associés avec des pathologies néoplasiques, avec pour but de déterminer les signes évocateurs de celles-ci, afin d'entamer une recherche approfondie. Ils citent, entre autre, la PPR avec des signes atypiques. Pour ces auteurs, la présence de ces rhumatismes et l'association de certains signes cliniques et biologiques justifiaient donc une recherche approfondie d'une pathologie maligne sous-jacente. En ce qui concerne la PPR atypique, ils citent un âge inférieur à 50 ans, l'atteinte monoarticulaire, l'atteinte asymétrique, des douleurs sur des articulations atypiques (périphériques notamment), une VS inférieure à 40 ou supérieure à 100 à la première heure, et une corticorésistance après 48 heures de traitement.

Une étude prospective réalisée par HAMIDOU et ses collègues en 2000³³, avait pour but d'évaluer la prévalence des ANCA et des syndromes rhumatismaux associés aux hémopathies malignes chroniques, en étudiant deux groupes de patients : 60 cas de Myélodysplasies versus 140 cas de maladies lymphoïdes. On retrouvait une PPR dans chacun des groupes. En conclusion, pour ces auteurs, les PPR (ainsi que la Périartérite noueuse) sont les syndromes rhumatismaux parmi les plus fréquemment retrouvés dans les syndromes myélodysplasiques (18%), et particulièrement dans les Leucémies Myéloïdes Chroniques. Ils préconisent donc de se méfier d'une hémopathie maligne en cas de PPR.

Une revue de JARDIN publiée en 2005³⁹ signale parmi les manifestations cliniques des Lymphomes non hodgkiniens la présence, rare, de PPR. Il note également une présence plus importante du RS3PE dans ce type d'hémopathie.

En 2002, HAUGEBERG et al.³⁶ publient une étude rétrospective qui contredit également MYKLEBUST : sur une période de deux ans (1995-1997) ont été recrutés 50 patients souffrants de polymyalgies et suspectés d'être porteurs de PPR. En fait, seuls 40 patients étaient porteurs de PPR pure (dont 38 selon les critères de Bird), 2 patients souffraient d'une maladie de Horton associée, 3 patients de troubles divers et 5 patients de néoplasie associée. En comparant avec la population générale ils retrouvaient une différence significative du taux de néoplasie : 1,6% dans la population générale contre 10% dans la population suspectée d'avoir une PPR ! Ils estimaient qu'un biais pouvait expliquer la différence entre MYKLEBUST et eux : le premier avait éliminé d'entrée tous les patients atteints de PPR et de pathologie maligne (recherchée avant inclusion), alors que HAUGEBERG et al. ont inclus tous les patients suspectés de PPR sans rechercher d'autre pathologie. Parmi les patients atteints de cancer (cancer de prostate, métastases hépatiques, Myélodysplasies, Lymphome), trois ont présenté une corticorésistance et un était corticosensible (Myélodysplasie) ce qui a retardé le diagnostic de quelques mois. Ces auteurs considèrent donc comme hypothèse valable (mais à justifier par une étude prospective suffisamment importante) que la fréquence des néoplasies est plus élevée chez des patients suspectés de PPR que dans la population générale, ce qui justifie un examen clinique, biologique et radiologique particulièrement précis. De même, ils mettent en évidence la possibilité du caractère paranéoplasique de la PPR lorsqu'il est observé une corticorésistance.

3) Discussion

Nous avons donc présenté sept patients porteurs initialement de PPR et secondairement d'une pathologie maligne. Pour mémoire, les pathologies malignes retrouvées chez ces patients sont les suivantes : deux cancers de prostate, une Myélodysplasie acutisée en Leucémie Myéloblastique et un cancer rénal, une Gammopathie monoclonale associée à un Myélome, une Gammopathie monoclonale associée à un Lymphome B à grandes cellules, une Thrombocytémie essentielle et une Gammopathie monoclonale associée à un Lymphome de MALT.

Il est intéressant de noter qu'aucun de ces patients ne présentait de biopsie d'artère temporale en faveur d'une maladie de Horton associée.

Trois des patients présentaient une altération de l'état général, deux avaient une VS peu ou pas augmentée, et un avait une CRP normale. Ces deux derniers paramètres ont été qualifiés d'atypiques par NASCHITZ et al.⁶² et donc susceptibles de montrer le caractère paranéoplasique de la PPR.

Les deux patients ayant eu un cancer de prostate avaient un taux de PSA augmenté ainsi qu'un toucher rectal retrouvant une prostate augmentée de volume.

Le patient souffrant de Myélodysplasie acutisée en Leucémie Aigüe Myéloblastique et d'un cancer rénal n'avait que peu de points d'appel biologiques : la biologie était strictement normale au départ en-dehors du syndrome inflammatoire (le myélogramme n'est réalisé que secondairement lorsqu'apparaît une petite anémie), et c'est fortuitement que la masse rénale a été découverte au cours d'une échographie cardiaque trans-oesophagienne (signes d'insuffisance cardiaque ayant motivé l'examen). D'abord étiqueté RS3PE, le patient se révèle souffrir d'une PPR qui restera corticorésistante (nécessitant l'introduction de méthotrexate) jusqu'à son décès et parallèlement à l'aggravation de sa LAM.

La patiente ayant un Myélome avait une anomalie biologique ayant permis d'orienter les examens : une VS modérée, et surtout une Gammopathie monoclonale à l'EPPS ayant motivée la réalisation d'un myélogramme retrouvant la plasmocytose. Son cas est particulièrement intéressant car très évocateur d'un syndrome paranéoplasique en raison de l'amélioration de la PPR avec l'efficacité de la chimiothérapie sur le Myélome, et son aggravation avec la réascension du pic d'Ig G.

Le patient ayant eu un Lymphome B à grandes cellules avait également une Gammopathie monoclonale à l'EPPS, motivant la réalisation du myélogramme. C'est l'apparition des douleurs costales et la détérioration de l'état général qui ont fait réaliser un scanner thoraco-abdo-pelvien retrouvant la masse pleurale du Lymphome. Le cas cité par KUTTIKAT et al. en 2006 était également précédé d'une PPR corticosensible, mais par ailleurs d'une anémie inhabituelle dans cette maladie. Il avait d'abord été diagnostiqué une Polyangéite microscopique, puis secondairement le Lymphome (sachant que le lien entre ces deux pathologies est établi).

Le patient ayant une Thrombocytémie essentielle avait une polynucléose neutrophile et une thrombocytose qui ont fait réaliser la biopsie ostéo-modulaire, retrouvant une hyperplasie mégacaryocytaire. Il n'a pas été trouvé mention d'autre cas de Thrombocytémie essentielle associée à une PPR dans la littérature.

Le patient ayant la Gammopathie monoclonale et le Lymphome de MALT a eu un myélogramme suite à la présence d'adénopathies et aux résultats de l'EPPS, et une fibroscopie gastrique dans le cadre d'un bilan d'altération de l'état général avec anorexie et douleurs digestives. Selon KALRA et DELAMERE la présence d'une Gammopathie monoclonale dans un contexte de PPR doit alerter sur le risque d'hémopathie (trois de nos patients sont concernés).

L'évolution clinique de chacun de ces patients a été spectaculaire sous corticothérapie à forte dose (de un demi à un milligramme par kilo de poids) avec une quasi disparition des douleurs en vingt-quatre heures. Le sevrage de la cortisone s'est lui fait sur une période allant de sept mois à vingt-quatre mois, excepté pour les deux patients qui sont décédés des suites des chimiothérapies mal supportées. Par la suite, les néoplasies contrôlées ou considérées en rémission ne se sont pas accompagnées de rechute de la PPR.

L'évolution biologique du syndrome inflammatoire a été également rapide avec une normalisation des paramètres (VS, CRP, Fibrinogène) en quelques jours à quelques mois.

Le délai écoulé entre le diagnostic de PPR et la découverte du cancer associé s'étale entre zéro et quarante mois.

Dans nos recherches nous avons retrouvé une soixantaine d'articles (depuis les années soixante) citant nommément des cas de PPR associées à des pathologies malignes. Il est important de souligner que la PPR étant une maladie concernant les personnes d'un certain âge, il y a obligatoirement un risque de cancer plus élevé. Pourtant, dans chacune des situations cliniques relevées précédemment, l'exérèse de la tumeur, la rémission de l'hémopathie ou sa stabilité sous chimiothérapie se sont traduites par la rémission de la PPR. Les récurrences douloureuses sont, elles, liées à une reprise de la pathologie maligne. A noter que les décès sont dus soit à des refus de traitement (cancer métastasés ou leucémies aiguës), soit à des chimiothérapies mal tolérées, soit à des rechutes des néoplasies.

Dans nos propres cas cliniques, on retrouve des situations similaires, et les deux décès sont probablement imputables à la mauvaise tolérance des traitements ou à l'aggravation très rapide de la néoplasie avec échappement thérapeutique. On peut alors évoquer la possibilité d'une PPR paranéoplasique devant l'évolution parallèle des signes cliniques et biologiques et de la gravité du cancer associé.

L'âge des patients retrouvés sur les cinquantes dernières années se situe dans une fourchette de 45 à 90 ans, avec une proportion légèrement plus importante de femmes que d'hommes. On ne retrouve pas de spécificité cancéreuse liée au sexe en-dehors du cancer de prostate pour les hommes et des cancers du sein, de l'endomètre et de l'utérus pour les femmes.

Parmi les pathologies malignes retrouvées (voir précédemment la liste de celles-ci), se détachent en premier les cancers digestifs (colo-rectaux et gastriques) et pulmonaires d'une part, et les Lymphomes malins, Myélodysplasies et Leucémies chroniques d'autre part. Nous avons donc trois patients qui présentent des néoplasies régulièrement présentes dans les PPR paranéoplasiques (deux lymphomes et une Myélodysplasie) et quatre patients qui sont porteurs de pathologies moins fréquentes mais également citées par d'autres auteurs.

En-dehors de la difficulté de diagnostic de la PPR elle-même, qui est plus clinique que biologique, la question que nous avons voulu poser est de déterminer dans quels cas il paraît justifié d'effectuer des examens complémentaires à la recherche d'une pathologie maligne sous-jacente. Cela afin d'augmenter les chances de survie des patients concernés puisque plus le diagnostic sera précoce, plus les chances de guérison seront grandes.

D'après plusieurs auteurs ayant présentés des associations de PPR avec des maladies cancéreuses, il semble y avoir différents signes cliniques ou biologiques pouvant amener à rechercher une pathologie maligne sous-jacente :

- Se méfier lors d'une corticorésistance ou de l'impossibilité de sevrage cortisonique^{17,38,71}.
- La présence d'une neutropénie ou d'une anémie non expliquée lors du bilan d'une PPR doit faire évoquer une hémopathie maligne⁷⁷.
- Un toucher rectal et un dosage du PSA sont nécessaires afin d'éliminer un problème prostatique⁴².
- Toujours évoquer soit un diagnostic différentiel, soit une néoplasie associée en cas de PPR atypique⁶² (âge inférieur à 50 ans, atteinte monoarticulaire, atteinte asymétrique, douleurs d'articulations atypiques (périphériques notamment), VS inférieure à 40 ou supérieure à 100 à la première heure et corticorésistance après 48 heures de traitement).
- Se méfier de la jeunesse des patients dans le cadre d'une PPR qui touche essentiellement les plus de 50 ans³⁸.
- Evoquer une pathologie associée si la VS continue d'augmenter malgré la disparition des symptômes de PPR⁴⁹.

V. CONCLUSION

Bien que tous les auteurs ne soient pas d'accord d'une part sur la notion de Pseudopolyarthrite Rhizomélique (maladie ou syndrome ?), et d'autre part sur son existence en temps que syndrome paranéoplasique, le nombre de cas d'association entre PPR et maladie cancéreuse ne cesse d'augmenter depuis les années soixante.

Pour notre part, nous citons sept cas cliniques qui tendent à montrer un lien réel entre l'évolution du cancer et celle de la PPR.

Nous en concluons donc que dans certains cas particuliers tels que cités précédemment, il devient nécessaire d'approfondir les examens complémentaires à la recherche d'une néoplasie sous-jacente.

Parmi ces examens on peut citer : le toucher rectal associé au dosage du PSA, un myélogramme en cas d'anomalie de la formule sanguine, un scanner thoraco-abdomino-pelvien en fonction des signes d'appel cliniques et biologiques, une scintigraphie osseuse en cas de douleurs du rachis inexplicées. Bien sûr cette liste n'est pas exhaustive et reste ouverte selon les différentes situations rencontrées.

Par ailleurs, nous resterons mesurés sur le caractère paranéoplasique de nos observations, dans la mesure où il s'agit de pathologies malignes que l'on ne peut considérer comme définitivement guéries. En effet, seule la guérison complète du cancer associée à la rémission de la PPR peut signer ce caractère paranéoplasique.

VI. BIBLIOGRAPHIE

1. ABU-SHAKRA M, BUSKILA D, EHRENFELD M, CONRAD K, SHOENFELD Y.
Cancer and autoimmunity : autoimmune and rheumatic features in patients with malignancies.
Annals of the Rheumatic Diseases, 2001 ; 60 : 433-440.
2. ANDRÁS C, CSIKI Z, PONYI A, ILLÉS Á, DANKÓ K.
Paraneoplastic rheumatic syndromes.
Rheumatology International, 2006 ; 26 : 376-382.
3. ANDREWS FM.
Polymyalgia rheumatica, a biopsy and follow-up study.
Annals of the Rheumatic Diseases, 1965 ; 24 : 432-438.
4. ANTON E.
More on polymyalgia rheumatica as a paraneoplastic rheumatological syndrome on the elderly (bicytopenia and PMR preceding acute myeloid leukemia).
Journal of Clinical Rheumatology, 2007 ; 13 (2) : 114.
5. AWADH B, ABDOU NI.
Rising ES rate in a patient with treated polymyalgia rheumatica : colon cancer as an accidental association versus paraneoplastic syndrome.
Journal of Clinical Rheumatology, 2006 ; 12 (2) : 102.
6. BARBER HS.
Myalgic syndrome with constitutional effects : polymyalgia rheumatica.
Annals of the Rheumatic Diseases, 1957 ; 16 : 230-7.
7. BARRIER J.
Maladie de Horton et pseudopolyarthrite rhizomélisque.
La Revue du Praticien, 2002 ; 52 : 1125-130.
8. BERGAOUI N.
Une pseudopolyarthrite rhizomélisque révélatrice d'un cancer du cavum. A propos d'un cas.
Revue du Rhumatisme, 1990 ; 57 (6) : 495-498.

9. BIRD HA, ESSELINCKX W, DIXON AS, MOWAT AG, WOOD PH.
An evaluation of criteria for polymyalgia rheumatica.
Annals of the Rheumatic Diseases, 1979 ; 38 : 434-9.

10. BIRD HA, LEEB BF, MONTECUCCO CM, MISIUNIENE N, NESHER G, PAI S, PEASE C, ROVENSKY J, ROZMAN B.
A comparison of the sensitivity of diagnostic criteria for polymyalgia rheumatica.
Annals of the Rheumatic Diseases, 2005 ; 64 : 626-629.

11. BONTOUX D, ALCALAY M, MALAPERT B, PECHMAJOU C.
Pseudopolyarthrite rhizomélique et maladie de Waldenström.
Revue du Rhumatisme, 1974 ; 41 (10) : 585-586.

12. BREGEON C, RENIER JC, CADIC AM.
L'évolution à long terme de la pseudo-polyarthrite rhizomélique. Etude de 47 observations avec un recul supérieur à sept ans.
La Revue du Rhumatisme et des Maladies Ostéo-Articulaires, 1979 ; 46 (1) : 19-27.

13. BRETZA J, PRETE P, MARTIN D.
Diagnostic errors in polymyalgia rheumatica and temporal arteritis.
Southern Medical Journal, 1981 ; 74 (10) : 1270-3.

14. BRIDGES AJ, HICKMAN PL.
RS3PE syndrome and polymyalgia rheumatica : distinguishing features.
The Journal of Rheumatology, 1991 ; 18 : 1764-5.

15. BROOKS RC, MACGEE SR.
Diagnostic dilemmas in polymyalgia rheumatica.
Archives of Internal Medicine, 1997 ; 157 (2) : 162-168.

16. BRUCE W.
Senile rheumatic gout.
BMJ, 1888 ; 2 : 811-13.

17. BRUCKNER F, HACKETT PJ.
Complicated polymyalgia.
British Medical Journal, 1978 (28 January) : 235-236.

18. CAPORALI R, MONTECUCCO C, EPIS O, BOBBIO-PALLAVICINI F, CIMMINO MA.
Presenting features of polymyalgia rheumatica (PMR) and rheumatoid arthritis with PMR-like onset : a prospective study.
Annals of the Rheumatic Diseases, 2001 ; 60 : 1021-24.
19. CARMICHAEL DS, GOLDING DN.
Macroglobulinaemia associated with polymyalgia rheumatica : a case report.
Scandinavian Journal of Rheumatology, 1980 ; 9 : 31-32.
20. CHUANG TY, HUNDER GG, ILSTROP DM, KURLAND LT.
Polymyalgia rheumatica : a 10-year epidemiologic and clinical study.
Annals of Internal Medicine, 1982 ; 07 : 672-80.
21. COSTE F, DELBARRE F, CAYLA J, MASSIAS P, WEISSENBACH R.
Rhumatismes paranéoplasiques ?
Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris, 1963 ; 114 : 1169-1203.
22. DAVID-CHAUSSE J, DEHAIS J, LEMAN A.
Résultats d'une enquête régionale sur le traitement de la pseudo-polyarthrite rhizomélique et de la maladie de Horton. A propos de 242 observations traitées selon diverses modalités par les anti-paludéens de synthèse, les corticoïdes et les anti-inflammatoires non stéroïdiens.
La Revue du Rhumatisme et des Maladies Ostéo-Articulaires, 1983 ; 50 (8-9) : 563-571.
23. DOTTRENS A, KARAGEVREKIS C, BERTHOUD S.
Pseudopolyarthrite rhizomélique et cancer du poumon. Association fortuite ou syndrome paranéoplasique ?
Schweizerische medizinische Wochenschrift, 1972 ; 102 (4) : 138-140.
24. DOUGLAS JG, FORD MJ, INNES JA, MUNRO JF.
Polymyalgia rheumatica : a clinical review.
European Journal of Clinical Investigation, 1979 ; 9 (2) : 137-140.
25. DUFTNER C, DEJACO C, SCHIRMER M.
Polymyalgia rheumatica.
Der Internist (Berl), 2009 ; 50 (1) : 51-60.

26. ESPINOSA G, FONT J, MUÑOZ-RODRÍGUEZ FJ, CERVERA R, INGELMO M.
Myelodysplastic and myeloproliferative syndromes associated with giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica : a coincidental coexistence or a causal relationship ?
Clinical Rheumatology, 2002 ; 21 (4) : 309-13.
27. FERNÁNDEZ GUERRA J, BARROT CORTÉS E, SOTO CAMPOS JG.
Polymyalgia rheumatica presenting pulmonary epidermoid carcinoma.
Archivos de bronconeumología, 1996 ; 32 (3) : 155.
28. FIETTA P, MANGANELLI P, ZANETTI A, NERI TM.
Familial Giant Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica : Aggregation in 2 families.
The Journal of Rheumatology, 2002 ; 29(7) : 1551-555.
29. GALEZOWSKI N, NGUYEN TB, BLANCHE P.
Sulfamethoxazole/trimethoprim therapy for polymyalgia rheumatica. Report of 5 cases.
The Journal of Rheumatology, 1997 ; 24 (7) : 1451-2.
30. GELBER M.
Polymyalgia rheumatica as the presenting symptom of multiple myeloma.
Harefuah , 1995 ; 128 (9) : 544-5, 599.
31. GÓMEZ-RODRIGUEZ N, VILAR FREIRE M, FERREIRO SEOANE JL, IBÁÑEZ RUÁN J, TRINIDAD LÓPEZ C, NORIEGA PEIRÓ F.
Polymyalgia-like syndrome and auricular myxoma.
Anales de medicina interna, 1998 Jul ; 15(7) : 370-2.
32. HAGA HJ, EIDE GE, BRUN J, JOHANSEN A, LANGMARK F.
Cancer in association with polymyalgia rheumatica and temporal arteritis.
The Journal of Rheumatology, 1993 ; 20 (8) : 1335-9.
33. HAMIDOU MA, DERENNE S, AUDRAIN MAP, BERTHELOT JM, BOUMALASSA A, GROLLEAU JY.
Prevalence of rheumatic manifestations and antineutrophil cytoplasmic antibodies in haematological malignancies. A prospective study.
Rheumatology, 2000 ; 39 : 417-420.

34. HAMRIN B, JONSSON N, HELLSTEIN S.
"Polymyalgia arteritica" : further clinical and histopathological studies with a report of six autopsy cases.
Annals of the Rheumatic Diseases, 1968 ; 27 : 397-405.
35. HARMANT S.
Pseudo-polyarthrite rhizomélique et artérite temporale. Etude rétrospective à propos de 50 observations.
Thèse de doctorat en médecine. Toulouse 3 : Université de Toulouse, 1985, 108 p.
36. HAUGEBERG G, DOVLAND H, JOHNSEN V.
Increased frequency of malignancy found in patients presenting with new-onset polymyalgic symptoms suggested to have polymyalgia rheumatica.
Arthritis and Rheumatism, 2002 ; 47 (3) : 346-348.
37. HUNDER GC, DISNEY TF, WARD LE.
Polymyalgia rheumatica.
Mayo Clinic proceedings. Mayo Clinic, 1969 ; 44 : 849-875.
38. HUSKISSON EC, DIEPPE PA, BALME HW.
Complicated polymyalgia.
British Medical Journal, 1977 (3 December) : 1459.
39. JARDIN F, LÉVESQUE H, TILLY H.
Manifestations dysimmunitaires associées aux lymphomes.
La Revue de Médecine Interne, 2005 ; 26 : 557-571.
40. JONES JG , HAZLEMAN BL.
Prognosis and management of polymyalgia rheumatica.
Annals of the Rheumatic Diseases, 1981 ; 40 : 1-5.
41. KALRA L, DELAMERE JP.
Lymphoreticular malignancy and monoclonal gammopathy presenting as polymyalgia rheumatica.
British Journal of Rheumatology, 1987 ; 26 : 458-459.
42. KANE I, MENON S.
Carcinoma of the prostate presenting as polymyalgia rheumatica.
Rheumatology (Oxford), 2003 ; 42 (2) : 385-7.

43. KEHLER T, CURKOVIC B.
Polymyalgia rheumatica and colon malignancy : case report.
Clinical Rheumatology, 2006 Sep ; 25(5) : 764-5.
44. KEITH M.B., .
Polymyalgia rheumatica and breast cancer.
Journal of Clinical Rheumatology, 2006 Aug ; 12(4) : 199-200.
45. KUTTIKAT A, KEAT A, HUGHES R, HAKIM A, CHAKRAVARTY K.
A case of polymyalgia rheumatica, microscopic polyangiitis, and B-cell lymphoma.
Nature clinical practice. Rheumatology, 2006 ; 2 (12) : 686-90.
46. LABORIE Y, BERTHELOT JM.
Pseudopolyarthrites rhizoméliques : mise au point.
La Revue de Médecine Interne, 2002 ; 23 : 518-32.
47. LARREGAIN-FOURNIER D, ADOUE D, ARLET P, LE TALLEC Y.
Maladie de Horton et pseudopolyarthrite rhizomélique associée à une leucémie lymphoïde chronique.
La Presse Médicale, 1984 ; 13 (36) : 2210.
48. LE LOET X, SERUZIER E, FORTIN P, DESHAYES P.
Pseudopolyarthrite rhizomélique associée à une macroglobulinémie de Waldenström.
Nouvelle Presse Médicale, 1978 ; 7 (27) : 2402.
49. MACFARLANE JD.
Complicated polymyalgia.
British Medical Journal, 1978 (28 January) : 236.
50. MACKENZIE AH.
The polymyalgia rheumatica syndrome.
Geriatrics, 1969 ; 24 (4) : 158.
51. MANGANELLI P, BORGHI L, CORRUZI P, NOVARINI A, AMBANELLI U.
La polimialgia paraneoplastica.
Minerva Medica, 1986 ; 77 (38) : 1739-41.

52. MANGANELLI P, FERRACCIOLI G, PASSALACQUA R, QUAINI F.
Polymyalgia rheumatica and malignant neoplasms. A report of 3 cases.
Recenti progressi in medicina, 1992 ; 83 (4) : 200-2.
53. MARTIN W.G., POTYK DK.
Polymyalgia rheumatica : can the diagnosis be made in the presence of malignancy ?
Journal of American Geriatrics Society, 2004 Jun ; 52(6) : 1028-30.
54. MASIN N, BUCHARD PA, GERSTER JC.
Polymyalgia Rheumatica et cancer pulmonaire : syndrome paranéoplasique.
Revue du Rhumatisme et des Maladies Ostéoarticulaires, 1992 ; 59 (2) : 153-154.
55. MEGALAKAKI A., MITSOULI C, PONTIKOGLOU C, IAKOVIDOU J, KOUMAKI V, ELIOPOULOS GD, PAPADAKI HA.
Chronic idiopathic neutropenia preceding polymyalgia rheumatica and acute myeloïde leukemia.
Annals of Hematology, 2004 ; 83(12) : 792-2.
56. MONTANARO M, BIZZARRI F.
Non-Hodgkin's lymphoma and subsequent acute lymphoblastic leukaemia in a patient with polymyalgia rheumatica.
British Journal of Rheumatology, 1992 ; 31 (4) : 277-278.
57. MORI S, KOGA Y, ITO K.
Clinical characteristics of polymyalgia rheumatica in Japanese patients : evidence of synovitis and extracapsular inflammatory changes by fat suppression magnetic resonance imaging.
Modern Rheumatology (The Japan Rheumatism Association), 2007 ; 17 (5) : 369-75.
58. MYKLEBUST G, WILSGAARD T, JACOLEN BK, GRAN JT.
No increased frequency of malignant neoplasms in polymyalgia rheumatica and temporal arteritis. A prospective longitudinal study of 398 cases and matched population controls.
The Journal Of Rheumatology, 2002 ; 29(10) : 2143-147.
59. MYKLEBUST G, WILSGAARD T, JACOLEN BK, GRAN JT.
Causes of death in polymyalgia rheumatica : a prospective longitudinal study of 315 cases and matched population controls.
Scandinavian Journal of Rheumatology, 2003 ; 32 : 38-41.

60. NAGASAWA K.
Rheumatic manifestations in paraneoplastic syndrome.
Internal Medicine, 2000 ; 39 (9) : 685-6.
61. NASCHITZ JE, ROSNER I, ROZENBAUM M, ELIAS N, YESHURUN D.
Cancer-associated rheumatic disorders : clues to occult neoplasia.
Seminars in Arthritis and Rheumatism, 1995 ; 24 (4) : 231-241.
62. NASCHITZ JE, ROSNER I, ROZENBAUM M, ZUCKERMAN E, YESHURUN D.
Rheumatic syndromes : clues to neoplasia.
Seminars in Arthritis and Rheumatism, 1999 ; 29 (1) : 43-55.
63. NASCHITZ JE, SLOBODIN G, YESHURUN D, ROZENBAUM M, ROSNER M.
Atypical polyamyalgia rheumatica as a presentation of metastatic cancer.
Archives of Internal Medicine, 1997 ; 157 (20) : 2381.
64. NICCOLI L., SALVARANI C, BARONCELLI G, PADULA A, OLIVIERI I, CANTINI F.
Renal cell carcinoma mimicking polymyalgia rheumatica. Clues for a correct diagnosis.
Scandinavian Journal of Rheumatology, 2002 ; 31(2) : 103-6.
65. NOBUNAGA M, YOSHIOKA K, YASUADA M, SHINGU.
Clinical studies of polymyalgia rheumatica : a proposal of diagnostic criteria.,
Japanese Journal of Medicine, 1989 ; 28 : 452-6.
66. OLHAGEN B.
Polymyalgia rheumatica : a form of senile arteritis ?
Acta rheumatologica Scandinavica, 1963 ; 9 : 157-164.
67. OSTBERG G.
Temporal arteritis in a large necropsy series.
Annals of the Rheumatic Diseases. 1971 ; 30 (3) : 224-35.
68. PAPAGORAS C, KOUNTOURAS J, BRILAKIS S, CHATZOPOULOS D, ZAVOS C, TOPALIDIS A.
Rheumatic-like syndrome as a symptom of underlying gastric cancer.
Clinical rheumatology, 2007 ; 26 (6) : 1029-31.

69. PLOUVIER B, DE CONINCK P, BÜSCHGES-SERAPHIN B, BOUTON Y, THOUVENIN T, AUXENFANTS E.
Relation entre maladie de Horton, pseudopolyarthrite rhizomélique et cancer.
La Presse Médicale; 1989 ; 18 (40) : 1977.
70. RADERER M, OSTERREICHER C, MACHOLD K, FORMANEK M, FIEBINGER W, PENZ M, DRAGOSICS B, CHOTT A.
Impaired response of gastric MALT-lymphoma to *Helicobacter pylori* eradication in patients with autoimmune disease.
Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology, 2001 ; 12 (7) : 937-9.
71. SAHIN M, ALANOGLU G, AKSU O, TUNC SE, KAPUCUOGLU N, YENER M.
Hodgkin's lymphoma initially presenting with polymyalgic symptoms : a case report.
Modern rheumatology / The Japan Rheumatism Association, 2007 ; 17 (2) : 160-2.
72. SALVARANI C, BAROZZI L, CANTINI F, NICCOLI, BOIARDI L, VALENTINO M, PIPITONE N, BAJOCCHI G, MACCHIONI P, CATANOSO MG, OLIVIERI I, HUNDER GG.
Cervical interspinous bursitis in active polymyalgia rheumatica.
Annals of the Rheumatic Diseases, 2008 ; 67 (6) : 758-61.
73. SCHATTNER A, GREEN L, BENTWICH Z, LIFSCHITZ B.
Temporal lobe meningioma masked by polymyalgia rheumatica.
Israel Journal of Medical Sciences, 1985 ; 21 (5) : 441-4.
74. SEN D, SCOTT DGI, HARVEY I, SHLEPSTONE L.
The epidemiology of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis : a community based study in the UK.
Arthritis and Rheumatism, 1999 ; 42 : S300.
75. SIDHOM OA, BASALAEV M, SIGAL LH.
Renal cell carcinoma presenting as Polymyalgia rheumatica. Resolution after nephrectomy.
Archives of Internal Medicine, 1993 ; 153 (17) : 2043-5.
76. SOLAU-GERVAIS E, FLIPO RM.
Pseudopolyarthrite rhizomélique.
La Revue du Praticien, 1999 ; 49 : 1101-105.

77. SOUBRIER M, DUBOST JJ, FOURNIER P, MALLOCHET S, RISTORI JM.
Pseudopolyarthrite rhizomélisque : manifestation inaugurale d'une myélodysplasie.
La Revue de Médecine Interne, 2002 ; 23 : 673.
78. SPIERA H, DAVISON S.
Long term follow-up polymyalgia rheumatica.
The Mount Sinai Journal of Medicine, New York, 1978 ; 45 (2) : 225-9.
79. TISHLER M, SHOENFELD Y.
Paraneoplastic syndromes.
In : SHOENFELD Y, FISHMAN P, GERSHWIN ME.
Cancer and autoimmunity
Amsterdam : Elsevier, 2000 : 121-33.
80. VILASECA J, TOR J, ORDEIG J.
Polymyalgia rheumatica and associated diseases.
Medicina Clínica, 1981 ; 76 (1) : 38.
81. VON KNORRING J.
Polymyalgia rheumatica and malignant lymphoma. Report on a case.
Scandinavian Journal of Rheumatology, 1972 ; 1 : 117-120.
82. VON KNORRING J, SELROOS O.
Sarcoidosis with thyroid involvement, polymyalgia rheumatica and breast carcinoma.
Scandinavian Journal of Rheumatology, 1976 ; 5 : 77-80.
83. VON KNORRING J, SELROOS O.
Polymyalgia rheumatica and chronic lymphatic leukaemia.
Scandinavian Journal of Rheumatology, 1977 ; 6 : 145-147.
84. VON KNORRING J, SOMER T.
Malignancy in association with polymyalgia rheumatica and temporal arteritis.
Scandinavian Journal of Rheumatology, 1974 ; 3 : 129-135.
85. WEISSENBACH R, NOBILLOT A, FRENAUX R, COSTE F.
Pseudopolyarthrite rhizomélisque.
La semaine des hôpitaux : organe fondé par l'Association d'enseignement médical des hôpitaux de Paris, 1963 ; 39 : 2073-80.

TABLE DES MATIÈRES

PLAN	13
I. INTRODUCTION	14
II. A PROPOS DE LA PSEUDOPOLYARTHRITE RHIZOMÉLIQUE	15
1) Définition de la Pseudopolyarthrite Rhizomélique	15
2) Diagnostic clinique de la maladie	16
3) Anomalies biologiques	17
4) Critères diagnostics	18
5) Evolution et traitement	23
6) Diagnostics différentiels	25
7) Définition d'un syndrome paranéoplasique	26
III. CAS CLINIQUES	30
1) Premier cas clinique	30
a) Histoire de la maladie	30
b) Antécédents	31
c) Examens complémentaires	32
d) Evolution	33
e) Conclusion	35
2) Deuxième cas clinique	36
a) Histoire de la maladie	36
b) Antécédents	36
c) Examens complémentaires	37
d) Evolution	38
e) Conclusion	40
3) Troisième cas clinique	41
a) Histoire de la maladie	41
b) Antécédents	41
c) Examens complémentaires	42
d) Evolution	43
e) Conclusion	45

4) Quatrième cas clinique	46
a) Histoire de la maladie	46
b) Antécédents	46
c) Examens complémentaires	47
d) Evolution	48
e) Conclusion	51
5) Cinquième cas clinique	52
a) Histoire de la maladie	52
b) Antécédents	52
c) Examens complémentaires	53
d) Evolution	54
e) Conclusion	56
6) Sixième cas clinique	57
a) Histoire de la maladie	57
b) Antécédents	58
c) Examens complémentaires	59
d) Evolution	60
e) Conclusion	63
7) Septième cas clinique	64
a) Histoire de la maladie	64
b) Antécédents	64
c) Examens complémentaires	65
d) Evolution	66
e) Conclusion	71
IV. RECHERCHES DANS LA LITTÉRATURE ET DISCUSSION SUR LES PSEUDOPOLYARTHrites RHIZOMÉLIQUES PARANÉOPLASIQUES	74
1) Revue épidémiologique de la littérature	74
2) Revue des différentes études concernant les Pseudopolyarthrites Rhizoméliques para-néoplasiques	81
3) Discussion	84
V. CONCLUSION	89
VI. BIBLIOGRAPHIE	90
TABLE DES MATIÈRES	100

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 344

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

RESUMÉ

Nous avons présenté sept cas cliniques de Pseudopolyarthrite Rhizomélique (PPR) associée à une pathologie cancéreuse (deux cancers de prostate, une Thrombocytémie essentielle, un Myélome, un Lymphome de MALT précédé d'une Gammopathie monoclonale, un Lymphome B à grandes cellules et une Myélodysplasie acutisée en Leucémie Aigüe Myéloïde avec un cancer rénal), et avons discuté du possible caractère paranéoplasique de ce rhumatisme. A travers une recherche dans la littérature, nous avons également essayé de retrouver des cas similaires. Bien que de manière peu fréquente, des cas de PPR paranéoplasiques ont été décrits, et parmi nos propres cas cliniques, certains semblent en effet se situer dans cette catégorie. Il s'agit donc de repérer les signes cliniques et biologiques amenant à suspecter une pathologie maligne sous-jacente, afin d'entamer alors des recherches approfondies et d'être plus précoce dans la prise en charge de cette pathologie.

TITLE

Polymyalgia rheumatica as a paraneoplastic syndrome ? Case report and research in the literature

ABSTRACT

We have presented seven cases of Polymyalgia Rheumatica (PMR) associated with neoplasia (two cancers of prostate, a thrombocythemia, a myeloma, a monoclonal gammopathy preceding a gastric MALT-lymphoma, a B-cell non Hodgkin lymphoma and a myelodysplasia transforming in acute myeloid leukaemia associated with a renal cell cancer). Then we have discussed about the possibility of a paraneoplastic PMR in these cases. Through a literature research, we have tried to find similar cases. Even if they are not frequent, some cases of paraneoplastic PMR have been described, and some of ours are probably concerned. The aim is therefore to define which clinical or biological signs are suspect of occult neoplasia, in order to start a detailed research and an earlier care of cancer.

DISCIPLINE

Thèse d'exercice en Médecine Générale

MOTS CLÉS

Pseudopolyarthrite Rhizomélique, syndrome paranéoplasique, cancer, *Polymyalgia Rheumatica*

UFR

Université de LIMOGES, Faculté de Médecine
