

Tracheobronchomalacie Secondaire A Une Polychondrite Chronique Atrophiante : A Propos D'un Cas

N. Bougteb, N. Ait mouddene, H. Arfaoui, H. Jabri, W. El Khattabi, H. Afif

Date of Submission: 08-05-2023

Date of Acceptance: 18-05-2023

I. Introduction

La trachéobronchomalacie est une altération structurelle des voies respiratoires centrales trachéale ou bronchique pouvant s'exprimer ou non par une limitation dynamique du débit d'air qui se traduit sous forme des symptômes comme la toux, la dysphonie, la dyspnée et les bronchites à répétition (1-2). En effet la trachéobronchomalacie relève d'un problème de rétrécissement statique et dynamique des voies respiratoires causé soit par une compression des voies aériennes et/ou une malformation du cartilage (3).

Méconnue, la trachéobronchomalacie est diagnostiquée à tort comme de l'asthme, ou de la bronchite chronique, cependant un ensemble de critères diagnostiques cliniques, scanographiques, endoscopiques et d'exploration fonctionnelle respiratoire permet de poser le diagnostic (2).

Parmi les étiologies responsables de la trachéobronchomalacie on trouve la polychondrite chronique atrophiante, une connectivité rare responsable d'inflammation dégénérative de cartilage de plusieurs organes dont l'arbre trachéo-bronchique, les oreilles, le nez et le larynx et responsable de manifestations cliniques (1).

Patient et observation

Il s'agit d'une patiente, femme au foyer âgée de 62 ans, sans antécédent toxique et sans notion d'inhalation de corps étranger, d'intubation ou de trachéotomie, et sans notion de traumatisme de la trachée ni de RGO. La patiente n'était pas connue asthmatique ni bronchorrhéique chronique cependant elle était connue porteuse de rhinite allergique depuis 4 ans mal suivie et mal observée sans autres antécédents pathologiques pulmonaires ou extra pulmonaires particuliers.

La patiente a développé sa symptomatologie depuis 7 mois suite à l'installation progressive d'une dyspnée stade III mMRC, associée à une toux sèche devenant productive depuis 10 jours ramenant des expectorations jaunâtres sans dysphagie sans hémoptysie, sans autres signes thoraciques ou extra-thoraciques associés. Par ailleurs la patiente avait un léger fléchissement de l'état général évoluant dans un contexte d'apnée.

L'examen clinique a retrouvé une patiente en assez bon état général, apyrétique à 36,9 °C, eupnéique à 16 cycle/min et qui saturait correctement à l'air libre (SpO₂ = 97 %). Aussi la patiente n'avait pas de signe de lutte respiratoire, de cyanose ni d'hippocratisme digital.

L'examen physique a retrouvé un stridor expiratoire à l'auscultation sans râles ronflants ni de crépitations avec une flaccidité à la palpation du pavillon de l'oreille, des cartilages alaires et du septum nasal. L'examen de la gorge et de la thyroïde était normal. Le reste de l'examen somatique était sans anomalie.

La radiographie thoracique de face a montré une réduction effilée de la lumière trachéale sur les 2/3 inférieurs (Figure 1). La tomographie thoracique a révélé une réduction supérieure de plus de 50 % du calibre de la trachée en expiration avec épaississement d'allure inflammatoire de sa paroi occupant ses 2/3 inférieurs (Figure 2 et 3). Les images de reconstruction ont permis de visualiser le rétrécissement trachéal en 3D (Figure 3 A et B).

La bronchoscopie souple a objectivé une inflammation du 1^{er} degré diffuse avec collapsus expiratoire traduit par une réduction >50% du diamètre trachéal lors de l'expiration (Figure 4).

Une consultation spécialisée oto-rhino-laryngée était réalisée révélant un aspect inflammatoire des conduits auditifs externes de l'oreille droite et gauche avec un tympan d'aspect normal (Figure 5) sans troubles auditifs à l'audiométrie. La biopsie de la conque de l'oreille gauche et septum cartilagineux nasal montrait un aspect de chondrite chronique. Une échocardiographie, un électrocardiogramme et un examen ophtalmologique étaient normales, un bilan de sarcoïdose et immunologique était sans particularité.

Le bilan de retentissement réalisé fait d'une gazométrie artérielle était normale (pH = 7,52, PaO₂ = 94,9 mmHg, PaCO₂ = 38,3 mmHg), la pléthysmographie a révélé un trouble de ventilation obstructif sévère non réversible sous bêta 2 mimétique sans trouble restrictif (VEMS = 32%) et un test de marche de 6 min ne révélant pas d'anomalies.

La prise en charge de la malade était de la mettre sous antibiothérapie probabiliste a large spectre, un traitement bronchodilatateur et cure courte de corticothérapie orale avec boissons abondantes en attente de la mise en place d'une prothèse endotrachéale a distance de l'épisode infectieux ,une surveillance rapprochée a été instauré et l'évolution de la patiente était marquée par la régression de la dyspnée devenant stade II mMRC

II. Discussion

La polychondrite chronique atrophiante est une maladie auto-immune rare d'origine inconnue décrite pour la première fois en 1923 par Jaksch-Wartenhorst (4) (10). La maladie touche autant les hommes que les femmes avec un intervalle d'âge de 40 à 60 ans. La maladie se caractérise par des poussées inflammatoires récurrentes destructives du cartilage des oreilles, nez, yeux, larynx, trachée bronches, valves cardiaques ou de l'aorte.

Le diagnostic positif de la maladie repose sur un faisceau de critères clinique, biologique, fonctionnels et de histologique du cartilage (Tableau 1). En effet notre patiente avait réuni 2 des critères majeurs de Michet permettant de retenir le diagnostic de polychondrite atrophiante à savoir une chondrite nasale ainsi qu'une chondrite auriculaire a l'examen histologique. Cependant les autres critères comme la polyarthrite inflammatoire non érosive et séronégative, l'inflammation oculaire, le dysfonctionnement cochléaire ou vestibulaire non pas été retrouvé chez notre patiente(6).

Il n'y a pas de consensus universelle sur le traitement de la polychondrite chronique et la majorité des données sont extraites des cas rapportés par la littérature (4). Cependant, la plupart des patients ont été traités avec des doses variables de corticostéroïdes (1 mg/kg/j) pour diminuer la sévérité des poussées mais aussi pour limiter la progression de la maladie (7). D'autres traitement immunosuppresseurs ont été initiés dans le but de réduire la dose de corticostéroïdes et de maintenir la rémission notamment le méthotrexate (5). Concernant les patients atteints de de trachéobronchomalacie le traitement de choix est la pose d'une prothèse de l'arbre trachéo-bronchique afin d'éviter les complications vu le risque du trouble ventilatoire obstructif et d'infections respiratoires a répétition (8). D'autres interventions plus invasive peuvent être proposé notamment la dilatation par ballonnet, l'injection intralésionnelle de corticostéroïdes, la trachéotomie ou la reconstruction laryngotrachéale (1).

Les patients atteints de polychondrite atrophiante avec trachéobronchomalacie ont tendance à avoir un pronostic plus réservé car ils souffrent de symptômes sévères pouvant engager le pronostic vital par insuffisance respiratoire obstructive secondaire a une sténose trachéale définitive (9)

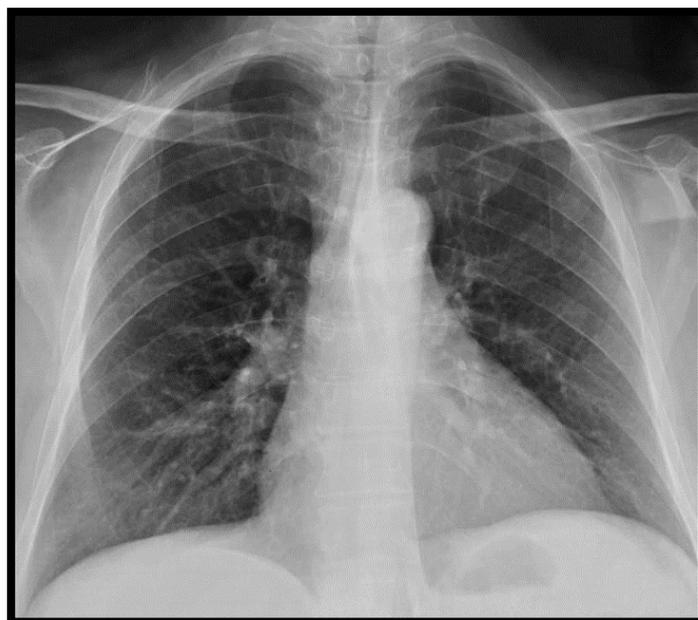


Figure 1 : Radio thorax de face montrant le rétrécissement de la trachée des 2/3 inférieur

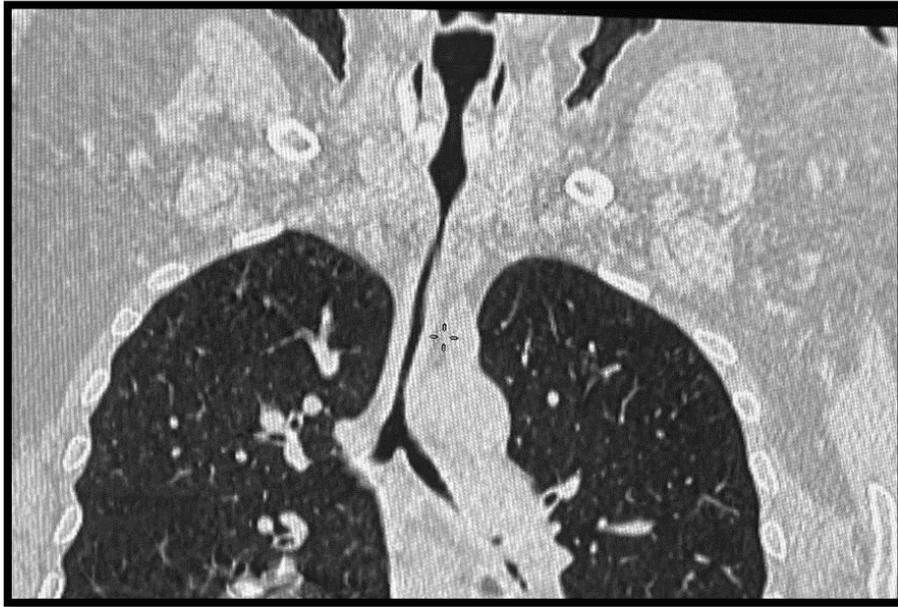


Figure 2 : Rétrécissement très manifeste des 2/3 inférieur de la trachée en coupe coronale sur la tomodynamométrie thoracique

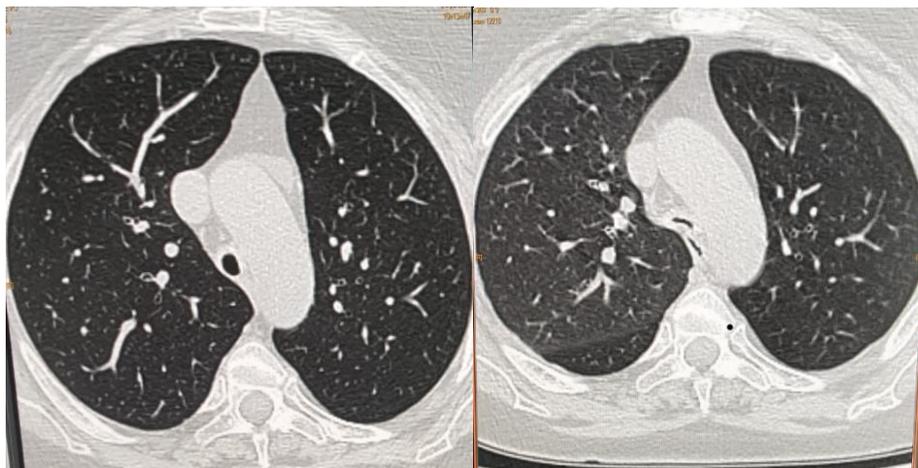


Figure 3 : TDM thoracique, montrant le collapsus dynamique de la trachée au cours de l'expiration

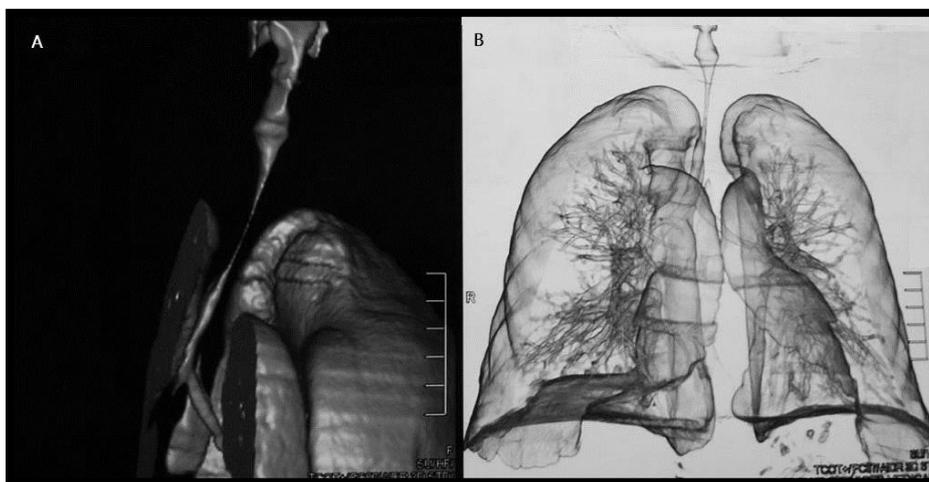


Figure 4 (A et B): Images de reconstruction scannographiques en 3D montrant le rétrécissement de la trachée



Figure 4 : Images endoscopiques montrant le collapsus de la trachée lors de l'expiration



Figure 5 : Image montrant l'inflammation de l'hélix avec affaissement du cartilage de l'oreille gauche

Critères majeurs
• Chondrite auriculaire
• Chondrite nasale
• Chondrite laryngo-trachéale
Critères mineurs
• Inflammation oculaire (conjonctivite, kératite, épisclérite, uvéite)
• Hypoacousie
• Syndrome vestibulaire
• Polyarthrite séronégative
Le diagnostic est retenu si 2 critères majeurs ou 1 critère majeur + 2 critères mineurs.

Tableau 1 : Critères diagnostic de Michet de la polychondrite chronique atrophiante (6)

Référence

- [1]. Sarodia BD, Dasgupta A, Mehta AC. Management of airway manifestations of relapsing polychondritis: case reports and review of literature. *Chest*. déc 1999;116(6):1669-75.
- [2]. Biswas A, Jantz MA, Sriram PS, Mehta HJ. Tracheobronchomalacia. *Dis Mon*. 1 oct 2017;63(10):287-302.
- [3]. Kamran A, Baird CW, Jennings RW. Tracheobronchomalacia, Tracheobronchial Compression, and Tracheobronchial Malformations: Diagnostic and Treatment Strategies. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 1 janv 2020;23:53-61.
- [4]. Mathew SD, Battafarano DF, Morris MJ. Relapsing polychondritis in the Department of Defense population and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. août 2012;42(1):70-83.
- [5]. Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med* 1998;129:114-22.
- [6]. Michet CJ, McKenna CH, Luthra HS, O'Fallon WM. Relapsing polychondritis. Survival and predictive role of early disease manifestations. *Ann Intern Med*. janv 1986;104(1):74-8.
- [7]. McAdam LP, O'Hanlan MA, Bluestone R, Pearson CM. Relapsing polychondritis: prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. mai 1976;55(3):193-215.
- [8]. Lahmer T, Treiber M, von Werder A, Foerger F, Knopf A, Heemann U, et al. Relapsing polychondritis: An autoimmune disease with many faces. *Autoimmun Rev*. juin 2010;9(8):540-6.
- [9]. Puéchal X, Terrier B, Mouthon L, Costedoat-Chalumeau N, Guillevin L, Le Jeune C. Polychondrite chronique atrophiante. *Rev Rhum*. mai 2014;81(3):213-9.
- [10]. Morgan MB, Smoller BR, Somach SC, éditeurs. Relapsing Polychondritis. In: *Deadly Dermatologic Diseases: Clinicopathologic Atlas and Text* [Internet]. New York, NY: Springer; 2007 [cité 6 mai 2023]. p. 161-4. Disponible sur: https://doi.org/10.1007/978-0-387-68858-9_34