

Dans un tiers des cas, le diagnostic initial est révisé

La polymyalgia rheumatica – le diagnostic différentiel

La polymyalgia rheumatica (PMR) ou pseudopolyarthrite rhizomélisque est le rhumatisme inflammatoire le plus fréquent de la personne âgée (1,2). Le manque d'examens paracliniques pouvant confirmer le diagnostic explique le large diagnostic différentiel auquel le clinicien se confronte. Pourtant, un suivi clinique adéquat après l'initiation d'une faible dose de glucocorticoïde (GC) (entre 12,5 mg et 25 mg d'équivalent de prednisone par jour) peut nous aider à prendre en charge efficacement les patients que l'on suspecte atteint de PMR et peut nous aiguiller vers un diagnostic alternatif.

La PMR est définie par un ensemble de symptômes cliniques, le syndrome rhizomélisque ou polymyalgique (1-3). Son diagnostic est essentiellement clinique. Les plaintes inflammatoires de la ceinture scapulaire sont presque invariablement présentes avec, entre autre, une raideur invalidante prédominant le matin et s'améliorant au cours de la journée. La région cervicale peut être également touchée. La description de l'atteinte de la ceinture pelvienne est classique, mais moins rencontrée en pratique. Les symptômes sont souvent d'installation rapide avec une douleur diffuse et non localisée à une structure spécifique. La mobilisation pas-

sive est souvent peu limitée. La présence de symptômes non spécifiques (perte de poids, fatigue, malaise, subpyrexie, etc.) est fréquente. Près de 40% des patients ont des plaintes musculosquelettiques distales (tunnel carpien, arthrites avec synovites, tenosynovites, etc.). Cette manifestation clinique est typiquement associée à un syndrome inflammatoire biologique.



Dr Thomas Reygaerts
Fribourg



Pr Jean Dudler
Fribourg

TAB. 1 Critères diagnostiques pour une PMR *

Critères de Bird, 1979 (≥3 critères) [^]	Douleur de la ceinture scapulaire avec ou sans raideur Début des symptômes ≤2 semaines VS ≥40 mm/h Âge ≥65 ans Raideur matinale ≥1 h Dépression ou perte de poids Douleurs des bras proximale ^{ment} bilatéralement
Critères de Jones et Hazleman, 1981 (tous) [^]	Douleur de la ceinture scapulaire ou pelvienne sans faiblesse musculaire Raideur matinale >1 h Début des symptômes >2 mois VS >30mm/h ou CRP >6 mg/l <i>Absence de polyarthrite rhumatoïde</i> <i>Absence de signe d'atteinte musculaire</i> Réponse rapide et excellente à la corticothérapie
Critères de Chuang et Hunder, 1982 (tous) [^]	Âge >50 ans Douleur et raideur bilatérale persistante durant >1mois et touchant 2 zones parmi; nuque ou torse, épaules ou bras proximale ^{ment} , hanches ou cuisses VS >40 mm/h <i>Exclusion des diagnostics alternatifs à l'exception de l'artérite gigantocellulaire</i>
Critères de Healey, 1984 (≥3 critères chez un individu de >50ans) [^]	Douleurs >1 mois touchant 2 zones parmi; nuque, épaules ou ceinture pelvienne Raideur matinale >1 h Réponse rapide à la prednisolone [®] (≤20 mg/j) <i>Exclusion des diagnostics alternatifs</i> VS >40mm/h

* Tiré de (1); PMR-polymyalgia rheumatica; les critères en italiques démontrent la nécessité dans 3 des 4 sets de critères diagnostics d'exclure un diagnostic alternatif.
[^] Nombres de critères nécessaires afin de remplir les critères de diagnostic

TAB. 2 Diagnostic différentiel du syndrome rhizomélique et éléments suggestifs *	
Pathologies	Éléments suggestifs
Maladies rhumatismales inflammatoires	
Polyarthrite rhumatoïde à début tardif Spondyloarthrite à début tardif RS3PE Myopathies Connectivites (lupus érythémateux à début tardif, sclérodémie, Syndrome de Sjögren) Arthropathies microcristallines (goutte, chondrocalcinose, dépôts d'hydroxyapatite)	Atteinte symétrique distale ; érosion ; anti-CCP/FR Atteinte axiale, ankylose, psoriasis, arthrite périphérique Oedème mains/pieds Faiblesse musculaire proximale, CK Atteinte systémique, FAN Radiographies, cristaux, atteinte des carpes et des genoux
Maladies rhumatismales non-inflammatoires	
Atteintes dégénératives Tendinopathies, Capsulite rétractile Fibromyalgie, syndrome douloureux chronique	Douleurs mécaniques, pas de syndrome inflammatoire, radiographies Pas de syndrome inflammatoire, échographie, IRM Pas de syndrome inflammatoire
Infections	
Virales, mycobactériennes et bactériennes, sepsis, endocardite	Fièvre, souffle cardiaque, hyperleucocytose, cultures
Néoplasique, paranéoplasique	
Tumeurs solides Tumeurs hématologiques	Perte de poids, douleurs osseuses, adénopathies, évaluation selon symptômes Perte de poids, fièvre, adénopathies, anomalies à la formule sanguine
Hormonales, carences, drogues	
Syndrome parkinsonien Troubles thyroïdiens/parathyroïdiens Hypovitaminose D Myopathies induites par les médicaments (statines, colchicine, ...) Amyloïdose	Rigidité, évolution lente, bradykinésie Clinique suggestive, troubles électrolytiques, dosages hormonaux Dosage Faiblesse musculaire, anamnèse médicamenteuse, CK Atteinte multisystémique, syndrome inflammatoire chronique
* Tiré de (1) ; CCP-Cyclic Citrullinated Peptides ; FR-Facteur Rhumatoïde ; RS3PE-Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Oedema ; CK-Creatin Kinase ; FAN-Facteur Anti-Nucléaire ; IRM-Imagerie par Résonance Magnétique	

Plusieurs sets de critères diagnostics ont été développés et sont présentés dans le tableau 1 (1,2). Tout en ayant une bonne sensibilité (ce qui est souhaitable pour des critères de diagnostic), ceux-ci rendent compte de la difficulté du diagnostic différentiel, les critères de Chuang et al ou de Healey nécessitant par exemple l'exclusion d'un diagnostic alternatif. Lorsque l'on examine les valeurs de spécificité de ces critères, ceux-ci ne dépassent pas 70% (1,2), démontrant que même devant une présentation typique et l'absence d'autre cause identifiée initialement, le diagnostic est révisé dans 30% des cas. Il est donc certainement utile de connaître les étiologies pouvant se présenter par un syndrome rhizomélique. Le tableau 2 présente le diagnostic différentiel d'un tel syndrome rhizomélique et les arguments devant nous pousser à réaliser des examens complémentaires (1). Nous avons ici choisi de présenter les diagnostics alternatifs les plus fréquemment rencontrés ou qui posent problèmes.

PMR et artérite gigantomélique (AGC)

Ces deux pathologies se retrouvent plus fréquemment associées que ce que l'on attendrait par hasard (3,4). 20% des patients peuvent développer une AGC au décours, de manière synchrone ou avant le diagnostic d'une PMR. La présence de caractéristiques histologiques et d'imagerie communes (1/3 des patients avec une PMR présentent une captation des gros vaisseaux à la tomographie par émission de positrons sans autres caractéristiques d'AGC) font par ailleurs penser à un continuum entre ces deux

entités (4). Une erreur classique du diagnostic de l'AGC est de mal interpréter les critères de classifications établies par l'American College of Rheumatology (ACR) comme des éléments diagnostiques. Ceux-ci ont été établis afin de pouvoir différencier une AGC d'une vasculite d'un autre type et mettent donc en avant les symptômes crâniens et la présence d'une biopsie artérielle pathologique. Toutefois, 40% des patients avec une AGC vont avoir une présentation de type rhizomélique, parfois isolée, et les symptômes crâniens ne seront présents que dans 40% des cas aussi.

PMR et polyarthrite rhumatoïde (PR) à début tardive/ spondyloarthropathie (SpA) à début tardive

PR et SpA sont les deux rhumatismes inflammatoires les plus fréquents à l'âge adulte. Le diagnostic au-delà de 60 ans est rendu plus difficile par le fait d'une présentation plus fréquemment atypique et parfois de type rhizomélique (16% pour la PR), ainsi que par l'incidence plus importante des cas de PMR dans cette tranche d'âge. Pour compliquer le tout, 40% des patients avec une PMR présentent des symptômes musculosquelettiques distaux. Ainsi, 14% des patients présentent volontiers des symptômes de tunnel carpien, 25% des arthrites périphériques (caractéristiques ; plutôt asymétriques, non érosives, autolimitées et répondant de manière excellente à la corticothérapie), 25% des synovites des MCP et dans 12% des cas d'une atteinte de type ténosynovitique avec un oedème des tissus mous adjacents. Ceci explique probablement que lorsque

l'on doit réviser le diagnostic de PMR, c'est le plus souvent pour une PR à début tardive.

PMR et risque néoplasique

Chez les patients avec un diagnostic de PMR, le risque néoplasique est probablement surestimé. Une revue de la littérature avec méta-analyse (5) afin d'évaluer le risque de cancer dans une population de PMR seule comparée à une population de PMR associée à une AGC n'a pas permis de démontrer un risque cancéreux augmenté dans l'une ou l'autre population (ce, après exclusion d'une étude présentant d'importants biais). Une autre étude observationnelle prospective (6) de 200 patients avec une PMR initialement hospitalisés n'a également pas pu démontrer une différence de risque par rapport à une population contrôle. Toutefois, plusieurs autres analyses prospectives (1, 2) parlent en faveur d'un risque cancéreux plus élevé dans la première année après une hospitalisation ayant aboutie à un diagnostic de PMR. À noter que celles-ci présentent probablement le biais de patients plus fragiles et avec une présentation probablement plus sévère (ayant nécessité une hospitalisation). Il est donc difficile actuellement de conclure à un excès de risque chez nos patients vu à la consultation.

Discussion – Utilité d'un test thérapeutique « propre »

Le diagnostic différentiel du syndrome rhizomélique est donc large et l'étude de la spécificité de nos critères de diagnostic nous montre que nous nous trompons dans environ 1/3 des cas. Il nous paraît nécessaire, lors du bilan initial, de réaliser une anamnèse et un examen clinique complet, ainsi qu'une biologie standard raisonnable (formule sanguine complète, marqueurs inflammatoires, tests urinaires et hépatiques, bilan phosphocalcique et phosphatase alcaline, tests hépatiques, facteur rhumatoïde, enzymologie musculaire, anti-CCP, bilan hormonal, ainsi qu'une bandelette urinaire). La réalisation d'une électrophorèse et la recherche d'ANCA peuvent s'avérer utile. Rappelons également la nécessité d'exclure un processus infectieux sous-jacent et la recherche d'une tuberculose active peut également s'avérer utile, surtout si l'on considère

une corticothérapie. Une clinique atypique et une anomalie autre qu'un syndrome inflammatoire biologique devrait nous pousser à réaliser des examens complémentaires. Afin également de pouvoir éviter de masquer un diagnostic alternatif, le suivi des recommandations ACR/EULAR de 2015 nous paraît importante (7). Ces recommandations invitent le clinicien à utiliser une dose initiale de GC comprise entre 12,5mg et 25mg d'équivalent prednisone par jour. Ils recommandent de ne pas utiliser des anti-inflammatoires non stéroïdiens. Une prise en charge rigoureuse peut en effet nous aider à établir le diagnostic car la PMR répond très souvent de manière excellente à une petite dose de GC, ce qui ne sera pas le cas de nombreux diagnostics alternatifs. Une réponse clinique non satisfaisante à une semaine devrait pousser les cliniciens à exclure un autre diagnostic. Ainsi, on admet que l'anamnèse, l'examen clinique, une biologie raisonnable et une bonne réponse à une corticothérapie faiblement dosée sont suffisants pour un diagnostic correct. Dans un tel cas, des examens complémentaires ne sont pas d'emblée recommandés. C'est cependant le suivi à long terme du patient qui permettra in fine de confirmer le diagnostic.

Conclusion

La PMR est définie par un syndrome clinique et pose de fait le problème d'un large diagnostic différentiel. La présence d'une présentation atypique et, dans les cas typiques, d'une non réponse à une corticothérapie faiblement dosée sont les éléments que l'on peut utiliser pour justifier la réalisation d'examens complémentaires ciblés.

Dr Thomas Reygaerts

Pr Jean Dudler

Clinique de rhumatologie HFR
HFR Fribourg – Hôpital Cantonal
1708 Fribourg
thomas.reygaerts@h-fr.ch
jean.dudler@h-fr.ch

+ **Conflit d'intérêts:** Les auteurs n'ont aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

Références :

1. González-Gay MA et al. Polymyalgia rheumatica. *Lancet* 2017 Jul 31. pii: S0140-6736(17)31825-1. doi: 10.1016/S0140-6736(17)31825-1. [Epub ahead of print]
2. Buttgerit F et al. Polymyalgia Rheumatica and Giant Cell Arteritis: A Systematic Review. *JAMA* 2016;315(22):2442-58
3. Salvarani C et al. Clinical features of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Nat Rev Rheumatol* 2012;8(9):509-21
4. Dejaco C et al. The spectrum of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: revisiting the concept of the disease. *Rheumatol* 2017;56(4):506-15
5. Ungprasert P et al. Risk of malignancy in patients with giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: a systematic review and meta-analysis. *Semin Arthritis Rheum* 2014;44(3):366-70
6. Manzo C, Natale M. Polymyalgia rheumatica and cancer risk: the importance of the diagnostic set. *Open Access Rheumatol* 2016; 8:93-5
7. Dejaco C et al. Recommendations for the management of polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative. *Ann Rheum Dis* 2015;74(10):1799-807

Messages à retenir

- ◆ La polymyalgia rheumatica est définie par un syndrome. Son diagnostic est clinique.
- ◆ De nombreuses pathologies peuvent néanmoins se présenter par un tel syndrome, associé ou non à d'autres signes cliniques. Dans un tiers des cas, le diagnostic initial est révisé.
- ◆ L'anamnèse, l'examen clinique, une biologie raisonnable et une bonne réponse à une corticothérapie faiblement dosée sont souvent suffisants pour un diagnostic correct.
- ◆ La recherche d'un diagnostic alternatif devrait être réalisée devant un cas « atypique », des éléments évocateurs d'une autre pathologie ainsi que chez les patients avec une réponse insuffisante à la corticothérapie.