

## La périartérite noueuse : un diagnostic à ne pas méconnaître!

### *Polyarteritis nodosa: a diagnosis not to be ignored!*

Raida Ben Salah, Donia Chebbi, Chourouk Turki, Faten Frikha, Mona Snoussi, Sameh Marzouk, Moez Jallouli, Zouhir Bahloul

#### Correspondance

Raïda ben Salah

Téléphone + (216) 96642143

Email : raidabensalah@yahoo.fr

Service de Médecine Interne- CHU Hédi Chaker – SFAX- Tunisie

#### Summary

Polyarteritis nodosa (PAN) is a systemic necrotizing vasculitis, which typically affects medium-sized muscular arteries. With the decline of hepatitis B virus (HBV) and the evolving definitions of vasculitis, PAN is becoming a rare disease. It's certainly become a rare disease, but it still exists. It has its own clinical and laboratory characteristics. A well-chosen treatment adapted to the severity of the disease allows an improvement in symptoms. We report 3 cases of PAN with different clinical presentations.

**Keys words:** Polyarteritis nodosa, vasculitis

Article information

Received: May 26, 2017

Accepted: February 8, 2018

#### Résumé

La périartérite noueuse est une vascularite systémique touchant des artères de petit et moyen calibre . C'est une maladie certes devenue rare, mais elle est bien individualisée des autres vascularites systémiques. Elle reste un diagnostic à ne pas méconnaître devant un tableau systémique. Elle possède des caractéristiques cliniques et paracliniques bien distinctes. Un traitement bien choisi adapté à la sévérité de la maladie permet une amélioration de la symptomatologie. Les auteurs Nous rapportent cependant, 3 cas de PAN avec des présentations cliniques différentes.

**Mots clés :** La périartérite noueuse, vascularite

Historique de l'article

Reçu le 26 mai 2017

Accepté le 8 février 2018

#### Introduction

La périartérite noueuse (PAN) est une vascularite systémique touchant des artères de petit et moyen calibre non associée à des auto-anticorps type anticorps anti-cytoplasmiques (ANCA). Elle est devenue une pathologie exceptionnelle dans le monde depuis la meilleure classification des vascularites à ANCA et l'élargissement de la vaccination de l'hépatite B. Toutefois, des cas authentiques de PAN existent encore et en absence de diagnostic précoce, le pronostic vital et fonctionnel peut être assombri. A notre connaissance, des cas de PAN à profil clinique et paraclinique différents ne sont pas encore décrits dans notre contrée. Nous rapportons 3 cas de PAN avec des présentations cliniques différentes.

## Observations cliniques

### Observation n° 1

Il s'agissait d'un homme âgé de 70 ans avec antécédent d'un adénocarcinome vésical opéré depuis 10 ans, admis pour exploration d'une altération de l'état général avec une accélération de la vitesse de sédimentation (VS). L'histoire de sa maladie remontait à 15 jours avant son admission par la survenue d'une asthénie physique, de polyarthralgies inflammatoires des grosses articulations associées à des paresthésies des 4 membres. A l'examen clinique, le patient avait un état général altéré par l'amaigrissement avec un index de masse corporel (IMC) à 17 kg/m<sup>2</sup>. Sa pression artérielle (TA) était de 140/90 mmHg. L'examen neurologique objectivait un steppage à la marche prédominant du côté gauche, un déficit moteur distal des 4 membres, des réflexes ostéotendineux abolis, une hypoesthésie en chaussette et une atteinte de la sensibilité profonde.

Le bilan biologique avait objectivé une VS accélérée à 105 mm à la 1<sup>ère</sup> heure, une CRP élevée à 280mg/L. La numération formule sanguine (NFS) révélait une hémoglobinémie basse à 8,6g/dL, une hyperleucocytose à 31.300E/mm<sup>3</sup>, une hyperéosinophilie à 1.200E/mm<sup>3</sup> et un taux normal de plaquettes à 496.000E/mm<sup>3</sup>.

L'électrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) avait montré une hypo albuminémie à 16,3g/L associée à une hypergammaglobulinémie polyclonale à 34,3g/L. Il avait une insuffisance rénale aigue avec un taux sérique d'urée à 22mmol/L, et de créatinine à 250µmol/L (soit une clairance calculée selon Cockcroft & Gault : 24 mL/min). L'analyse du sédiment urinaire trouvait une protéinurie de 24h à 1.42g, des hématies à 1660/mm<sup>3</sup> et une leucocyturie à 6640/mm<sup>3</sup>.

L'électromyogramme avait objectivé une polyneuropathie sensitivomotrice axonale diffuse sévère des 4 membres.

Un syndrome paranéoplasique était initialement évoqué vu l'antécédent de néoplasie vésicale et

l'altération de l'état général. Une cystoscopie, un scanner thoraco-abdomino-pelvien ont été réalisés qui se sont révélés sans anomalies.

La biopsie neuromusculaire a montré une neuropathie axonale chronique sévère et une atrophie neurogène chronique du muscle sans vascularite associée. L'artériographie rénale était normale. La ponction biopsie rénale (PBR) a conclu à une vascularite rénale active avec une nécrose fibrinoïde.

Les sérologies des hépatites B et C étaient négatives ainsi que la cryoglobulinémie. Le bilan immunologique montrait des anticorps anti-nucléaires (AAN) négatifs, un facteur rhumatoïde (FR) positif et des anticorps anti-cytoplasmiques (ANCA) négatifs.

Le diagnostic de PAN a été retenu sur les arguments suivants : un tableau clinique évocateur et la présence de vascularite à l'histologie ainsi que la négativité de l'enquête infectieuse et néoplasique.

La conduite thérapeutique consistait à une corticothérapie à forte dose à 1 mg/kg/j initiée par 3 bolus de méthylprednisolone associée à des bolus mensuels de cyclophosphamide.

L'évolution était marquée par une amélioration de l'état général, une régression des paresthésies et une amélioration de la fonction rénale, mais avec la persistance de séquelles neurologiques.

### Observation n° 2

Patient âgé de 51 ans hypertendu depuis 5 ans hospitalisé pour l'exploration d'un purpura vasculaire.

Il présentait des épigastralgies, des polyarthrites et une poussée récente des chiffres tensionnels : la pression artérielle à 170/90 mm Hg alors qu'il était bien contrôlé sous association antagoniste de l'angiotensine II et un diurétique thiazidique (Angiozide 50 mg, 1 comprimé/j).

A la biologie, il y avait un syndrome inflammatoire biologique, une hyperéosinophilie modérée ainsi qu'une insuffisance rénale aigue (Clairance de la créatinine : 44 mL/min) avec une hématurie à 5661000 érythrocytes/mm<sup>3</sup> et une protéinurie à 1.1 g /24 heures.

L'anatomopathologie cutanée a mis en évidence une vascularite leucocytoclasique sans dépôt d'Ig A. Les sérologies de VHB et VHC étaient négatives. L'immunologie (AAN, ANCA, cryoglobulinémie) était également négative. Deux diagnostics ont été évoqués : la PAN et le purpura rhumatoïde. La ponction biopsie rénale a montré des lésions de néphropathie vasculaire. Le diagnostic de vascularite systémique avec ANCA négatifs type PAN a été retenu devant : l'atteinte cutanée, la néphropathie vasculaire et la mise en évidence de lésions de vascularite nécrosante à l'histologie.

Le patient était traité par une corticothérapie associée à des bolus mensuels d'Endoxan. L'évolution était favorable avec normalisation rapide du taux des éosinophiles, de la fonction rénale et contrôle de la pression artérielle.

### **Observation n° 3**

Patiente âgée de 80 ans, hypertendue, dyslipidique, coronarienne a été admise pour des troubles de la marche associés à une altération de l'état général. L'histoire de sa maladie remontait à un mois avant son admission marquée par la survenue de paresthésies des deux membres inférieurs, un steppage à la marche, et un syndrome de Raynaud.

L'examen cutanéomuqueux avait objectivé des lésions purpuriques des membres inférieurs exacerbées à l'orthostatisme et une acrocyanose au niveau des mains. L'examen neurologique a montré un steppage à la marche, un déficit moteur distal des membres inférieurs, une hypoesthésie mal systématisée allant du dos des pieds à la face externe des jambes et des réflexes achilléens faibles.

Le bilan biologique a montré une anémie normochrome normocytaire à 10 g/dL, un syndrome inflammatoire biologique avec une VS accélérée à 120 mm à la première heure et une CRP élevée à 150.8 mg/L. L'électrophorèse des protéines plasmatiques a objectivé une hypoalbuminémie à 33 g/L, une hyperalpha2 globulinémie à 10.9 g/L et une hypergamma globulinémie polyclonale à 18.5 g/L. Une

aggravation rapide de la fonction rénale en quelques heures (créatininémie est passée de 114 µmol/L à 180 µmol/L (clairance de la créatinine à 25 mL/min). La protéinurie de 24 h et les hématies leucocytes minute étaient négatives.

Le bilan immunologique objectivait des ANCA, des AAN, un FR, une cryoglobulinémie et des complexes immuns circulants négatifs. Le dosage du complément sérique a montré un CH50 élevé à 74 UI/mL, un taux de C3 et C4 normal.

Les sérologies hépatite B et C étaient négatives. L'électromyogramme a montré une atteinte neurogène périphérique sensitivomotrice axonale touchant surtout le nerf sciatique poplité externe. L'anatomopathologie neuromusculaire en microscopie optique a mis en évidence un infiltrat inflammatoire mononuclé lymphoplasmocytaire et histiocytaire des vaisseaux de moyen calibre avec une nécrose fibrinoïde de la paroi artérielle.

Le diagnostic d'une PAN a été retenu sur base de la présence des signes généraux, de l'atteinte cutanée, l'atteinte neurologique périphérique, le syndrome inflammatoire biologique et l'insuffisance rénale. L'évolution a été favorable sous corticothérapie à forte dose (3 bolus de méthylprednisolone puis douze bolus mensuels) associée à 4 bolus trimestriels de cyclophosphamide. On a noté une amélioration de l'état général, la régression des paresthésies, la disparition du purpura vasculaire et l'amélioration partielle de la fonction rénale (créatinine à 140 µmol/L). En revanche, la faiblesse musculaire avait persisté.

### **Discussion**

Cette observation clinique souligne la difficulté du diagnostic positif de la PAN, en particulier pour les deux premiers cas. Sur l'ensemble des éléments cliniques, biologiques et anatomopathologiques décrits, le diagnostic retenu est donc celui de la PAN. En effet, le diagnostic reste fondé essentiellement sur des critères

cliniques et paracliniques simples, conformément aux critères de diagnostic l'Américain College of Rheumatology (ACR) (1). En outre, La diminution de la fréquence de cette pathologie, décrite comme pathologie éradiquée par certains auteurs » rend ce diagnostic rarement évoqué en première intention devant un tableau systémique. La PAN est devenue une maladie exceptionnelle. Dans une étude (2) qui s'est intéressée exclusivement à des formes prouvées histologiquement, on estime que la prévalence annuelle de la maladie est de 6,3 pour 100 000 habitants. Ceci est expliqué par la quasidisparition de la contamination par le VHB liée à la transfusion sanguine ainsi qu'au développement de vaccins contre le VHB et leur administration aux populations à risque. En Europe la fréquence des cas de PAN associés au VHB est passée de plus de 30% à 5% (3). Cette diminution de l'incidence semble être due à la meilleure classification des vascularites systémiques. En effet, la PAN et la polyangéite ont longtemps posé le problème de diagnostic différentiel, en raison de leur ressemblance clinique (manifestations générales, neurologiques, gastro-intestinales...). Actuellement, les deux pathologies sont bien individualisées. Selon la nomenclature révisée de Chapel Hill (3, 4), la PAN touche les vaisseaux de moyen calibre. L'atteinte rénale est d'origine vasculaire et le poumon est épargné. En revanche, la présence des ANCA est actuellement un critère d'exclusion de la PAN. Ainsi selon plusieurs études récentes, de nombreux patients répondant autrefois aux critères de classification ACR des PAN, étaient en fait reclassés en vascularités systémiques conformément, aux nouveaux critères de la conférence de consensus de Chapel Hill (5-6).

Nos observations répondaient bien aux critères diagnostiques de l'ACR mais aussi aux nouveaux critères de la conférence de consensus de Chapel Hill (3). Toutefois, à part la troisième observation où le diagnostic de PAN était évident, celui-ci n'était pas rapidement établi

dans les deux autres cas. Pour la première observation, un syndrome paranéoplasique a été évoqué vu l'antécédent du patient de néoplasie de la vessie. L'enquête néoplasique était cependant négative. Sous traitement corticoïde et cyclophosphamide, l'évolution était jugée favorable avec une amélioration de l'état général, de la fonction rénale, mais avec la persistance de séquelles neurologiques. Pour la deuxième observation, le diagnostic du purpura rhumatoïde était initialement évoqué devant l'association de l'atteinte cutanée, l'atteinte rénale et digestive. L'examen anatomopathologie rénale a permis de récuser le diagnostic en mettant en évidence des lésions de néphropathie vasculaire. En effet, l'atteinte rénale au cours du purpura rhumatoïde est glomérulaire avec présence de dépôts à Ig A. Le diagnostic de PAN dans sa forme sévère a été retenu et le traitement immunosuppresseur a permis l'amélioration de l'atteinte rénale.

Le pronostic de la PAN est fonction de l'âge du patient, de l'existence d'une néphropathie, d'une cardiopathie et d'une atteinte du tube digestif et du système nerveux central et aussi de la rapidité du diagnostic. En effet, en absence de diagnostic précoce, des séquelles peuvent persister.

## Conclusion

La PAN, aujourd'hui une maladie certes devenue rare, mais elle est bien individualisée des autres vascularites systémiques. Elle reste un diagnostic à ne pas méconnaître devant un tableau systémique. Elle se singularise par les critères cliniques, biologiques et anatomopathologiques. Un traitement bien choisi adopté à la sévérité de la maladie permet une amélioration de la symptomatologie.

## Conflit d'intérêt

Aucun

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué de manière équitable à la réalisation de cet article

## Références

1. Robert W, JR., Beat A, Daniel B, Gene g. H, Nathan J, Dennis j and coll. Classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum*, 1990; 33: 1088-1093.
2. Scott D, Bacon P, Elliott P, Tribe C, Wallington T: Systemic vasculitis in a district general hospital 1972- 1980: clinical and laboratory features, classification and prognosis in 80 cases. *Q J Med*, 1982; 51: 292-311.
3. Jennette, J. C., Falk, R. J., Bacon, P. A., Basu, N., Cid, M. C., Ferrario, F., Flores-Suarez, L. F., *et al.* Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Revmatologija (Bulgaria)* 2012; 20:5-15
4. Hernandez-Rodriguez J, M A Alba, S Prieto-Gonzalez, M C. Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa. *Journal of Autoimmunity* 2014; 49: 84-89
5. Pagnoux, C., Seror, R., Henegar, C., Mahr, A., Cohen, P., Le Guern, V., Bienvenu, B., *et al.* Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: A systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group database. *Arthritis and Rheumatism* 2010; 62(2):616-626
6. Forbess L, Bannykh S. Polyarteritis nodosa. *Rheumatic diseases clinics of North America* 2015; 41(1): 33-46