

Les manifestations neurologiques de la polyartérite noueuse

Neurological manifestations of Periarthritis Nodosa

A. Chentouf
M. Gourine

Faculté de médecine, université Oran1 Ahmed Ben
Bella, Oran, Algérie

SUMMARY

Polyarteritis nodosa is a necrotizing systemic vasculitis of medium caliber arteries whose cause, most often unknown, may be hepatitis B virus. It is a serious condition diagnosed on the basis of well-defined criteria. Clinically, it is manifested by signs of kidney, skin, digestive, cardiac, joint or even vascular damage. The neurological manifestations of polyarteritis nodosa are frequent and make the disease serious. Peripheral neuropathy is the most frequent and earliest symptom. Central nervous system manifestations are less frequent and usually occur at a late stage. The objective of this review article is to describe the clinical manifestations of polyarteritis nodosa with a focus on damage to the central and peripheral nervous system.

© 2021 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

RÉSUMÉ

La polyartérite noueuse est une vascularite systémique nécrosante des artères de moyen calibre dont la cause, le plus souvent inconnue, peut être le virus de l'hépatite B. Il s'agit d'une affection grave dont le diagnostic est établi sur la base de critères bien définis. Cliniquement, elle se traduit par des signes d'atteinte rénale, cutanée, digestive, cardiaque, articulaire ou encore vasculaire. Les manifestations neurologiques de la polyartérite noueuse sont fréquentes et font toute la gravité de la maladie. La neuropathie périphérique en constitue le symptôme le plus fréquent et le plus précoce. Les manifestations du système nerveux central sont moins fréquentes et surviennent en général à un stade tardif. Cette mise au point a pour objectif de décrire les manifestations cliniques de la polyartérite noueuse en se focalisant sur les atteintes du système nerveux central et périphérique.

© 2021 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

INTRODUCTION

La polyartérite noueuse (PAN) est une vascularite systémique nécrosante des artères de moyen calibre dont la cause, le plus souvent inconnue, peut être le virus de l'hépatite B [1]. La PAN n'est plus classée parmi les vascularites à anticorps anticytoplasme de polynucléaires neutrophiles (ANCA) qui touchent les vaisseaux de petit calibre (granulomatose de Wegener, angéite granulomateuse de Churg et Strauss et PAN microscopique), mais dans le groupe des vascularites nécrosantes des vaisseaux de moyen calibre [1]. Il s'agit d'une affection grave dont le diagnostic est établi sur la base de critères bien définis. Cliniquement, la PAN se traduit par des signes généraux, une neuropathie périphérique, des

arthralgies, des myalgies et parfois des atteintes viscérales pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel [2]. Cet article de revue a pour objectif de décrire les manifestations cliniques de la PAN en se focalisant sur les atteintes du système nerveux central et périphérique.

HISTORIQUE

La première description macroscopique de la PAN a été fournie par Rokitansky en 1852 qui a décrit la présence d'anévrismes localisés des bifurcations artérielles sur un cas autopsique de périartérite noueuse [3]. Cependant, la non disponibilité d'examen microscopique n'a pas permis de reconnaître la nature

MOTS CLÉS

Polyartérite noueuse
Manifestations
neurologiques
Neuropathie

KEYWORDS

Periarthritis nodosa
Neurological manifestations
Neuropathy

Auteur correspondant :

A. Chentouf,
Faculté de médecine, université
Oran1 Ahmed Ben Bella, Oran,
Algérie.
Adresse e-mail :
amina.chentouf@yahoo.com

<https://doi.org/10.1016/j.praneu.2021.03.015>

© 2021 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Faites le point

A. Chentouf, M. Gourine

inflammatoire de cette maladie [4]. Ce n'est qu'en 1866 que Kussmaul et Maier ont fourni une description histologique détaillée à partir d'une analyse post-mortem, classant ainsi la PAN dans le groupe des vascularites [5]. Kussmaul et Maier ont introduit le terme « périartérite noueuse » pour décrire les nodules observés dans les artères vasculaires de moyen calibre. Ces nodules résultaient de la formation d'un anévrisme secondaire à l'implication de toutes les couches de l'artère ce qui a motivé Dickson à introduire le terme : « polyartérite noueuse » [6].

En 1970, Trepo et Thivolet ont rapporté l'association de la PAN à l'infection par le virus de l'hépatite B (VHB) [7], et il est vite devenu évident qu'une part substantielle des cas de PAN était associée au VHB [8] d'où la nécessité d'en faire la recherche sérologique devant toute PAN. La forme associée au VHB est désignée sous le terme VHB-PAN. Elle est retrouvée dans le groupe des vascularites de cause infectieuse probable selon la nomenclature de Chapel Hill alors que la forme idiopathique est classée dans le groupe des vascularites primitives des vaisseaux de moyen calibre [1].

ÉPIDÉMIOLOGIE

Bien que la PAN soit considérée comme une forme rare de vascularite, la prévalence exacte de cette maladie est difficile à déterminer.

Dans les pays européens, l'incidence de la PAN varie entre 0 et 1,6 cas par million et sa prévalence est d'environ 31 cas par million d'habitants [9].

La PAN affecte les hommes plus fréquemment que les femmes sans prédilection ethnique. L'âge moyen de début est d'environ 50 ans et le pic d'incidence survient entre la 5^e et la 6^e décennie de la vie [10,11].

Le principal facteur environnemental associé à la PAN est l'infection par le virus de l'hépatite B (VHB) ; les taux d'incidence les plus élevés de PAN étant observés chez les indiens d'Alaska vivant dans une zone d'endémie d'infection par le VHB [12]. Avec le développement d'un vaccin contre le VHB, le pourcentage de patients atteints de PAN associée au VHB est passé de 36 % à moins de 5 % [13–15].

ÉTIOPATHOGÉNIE

La pathogenèse de la « PAN idiopathique » reste énigmatique, bien que les réponses cliniques à la thérapie immunosuppressive suggèrent l'implication de mécanismes immunologiques. La PAN est caractérisée par une inflammation segmentaire, transmurale et nécrosante des artères. Contrairement à d'autres vascularites, la PAN semble épargner les veines. L'examen histologique met en évidence une coexistence de lésions d'âge différent. Les lésions précoces sont riches en leucocytes polynucléaires et éosinophiles tandis que les lésions tardives sont riches en lymphocytes et en plasmocytes [16].

La prolifération de l'intima avec thrombose secondaire et occlusion induit la nécrose des tissus et des organes irrigués. La fragilité de la couche musculaire de la paroi vasculaire peut induire la constitution de microanévrismes et la dissection des artères affectées [17].

L'altération de la fonction endothéliale résulte de l'activation de cytokines ou d'anticorps pro-inflammatoires [18]. Des

élevations des taux sériques d'interféron- γ , d'interleukines (IL-2 et IL-8), [19] et du facteur de nécrose tumorale (TNF) α ont été documentées [12]. Le facteur de nécrose tumorale α et l'interféron- γ augmentent l'expression des antigènes du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH) de classe I et induisent l'expression du CMH de classe II, entraînant la présentation de l'antigène aux cellules T [20]. La présence de macrophages et de cellules T (CD8+) au niveau des vaisseaux périmébraux et musculaires suggère un rôle des cellules T dans la pathogenèse de la PAN [12].

Dans la PAN secondaire à l'hépatite B, deux mécanismes sont incriminés. D'une part, la réplication du virus pourrait induire des lésions directes de la paroi vasculaire [21]. D'autre part, les lésions vasculaires résultent du dépôt et/ou de la formation in situ de complexes immuns circulants. Ces facteurs activent la cascade du complément, qui à son tour active les neutrophiles [12]. Le processus immunologique responsable de la PAN est généralement observé dans les 6 mois suivant l'infection par le VHB. Par ailleurs, des cas de PAN ont été décrits en association avec d'autres agents infectieux, tels que le streptocoque du groupe A, le virus de l'hépatite C, le virus 1 de la leucémie à cellules T humaines, le cytomégalovirus, le VIH, le virus Epstein-Barr et le parvo-virus B19 [22–24].

Des formes de PAN dites paranéoplasiques sont également décrites, en lien avec des néoplasies de natures diverses, essentiellement d'origine hématologique telles que le myélome multiple ou les lymphomes malins non hodgkiniens [25].

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE LA PAN

Le diagnostic de PAN repose sur un ensemble d'arguments cliniques, biologiques, morphologiques et/ou histologiques. La présence d'ANCA est considérée comme un critère d'exclusion de la PAN. Toutefois, en présence d'une vascularite documentée histologiquement, les critères de classification établis par l'*American College of Rheumatology* (ACR), permettent de retenir le diagnostic avec une sensibilité de 82,2 % et une spécificité de 86 % [26]. Le diagnostic de PAN requiert la présence d'au moins 3 critères (Tableau I).

Ces critères ne permettent cependant pas de distinguer la PAN de la polyangéite microscopique, entité appartenant au groupe des vascularites nécrosantes à ANCA, avec une atteinte prédominante des vaisseaux de petit calibre (artérioles, capillaires et veinules).

La nomenclature de Chapel Hill, établie en 1994 puis actualisée en 2012, définit la PAN comme une vascularite nécrosante des artères de moyen et de petit calibre sans glomérulonéphrite ni vascularite des vaisseaux de petit calibre (artérioles, capillaires, veinules). Elle ne comporte pas d'ANCA [1].

MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES DE LA PAN

Les manifestations neurologiques de la PAN sont fréquentes et font toute la gravité de la maladie. La neuropathie périphérique constitue le symptôme le plus fréquent et le plus précoce de la PAN. Les manifestations du système nerveux central (SNC) sont moins fréquentes et surviennent en général à un stade tardif [27,28].

**Tableau I. Périarthrite noueuse (critères de l'American College of Rheumatology (ACR).****Amaigrissement > 4 kg**

Livedo reticularis

Douleur ou sensibilité testiculaire

Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou tension au niveau des membres inférieurs

Mono- ou polyneuropathie

Pression diastolique > 90 mmHg (d'apparition récente)

Insuffisance rénale (urée > 400 mg/L ou créatininémie > 132 mmol/L)

Marqueurs sériques d'une hépatite B active

Anomalies artériographiques caractéristiques (anévrismes et/ou occlusions des artères viscérales) indépendantes d'un phénomène non-inflammatoire

Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de leucocytes polymorphonucléaires dans la paroi artérielle

Atteinte du système nerveux périphérique (SNP)

Plus de la moitié des patients PAN souffrent de neuropathie périphérique [29]. L'atteinte du SNP résulte généralement d'une neuropathie ischémique focale ou multifocale, axonale causée par l'occlusion artériolaire du vasa nervorum des artères épineurales [27,28]. Elle peut être inaugurale chez 36,4 à 55,6 % des patients [30,31]. Le début est généralement aigu mais peut être plus insidieux, en particulier chez les personnes âgées. Les patients accusent des douleurs ou des paresthésies suivies de déficit moteur. L'atteinte sensitive est responsable de dysesthésies ou de douleurs franches précoces. Habituellement, les déficits moteurs commencent plus tardivement mais peuvent également être aigus, précédant parfois l'atteinte sensitive [29].

Les premières manifestations concernent les membres inférieurs avec atteinte de plusieurs nerfs d'une façon asynchrone et asymétrique donnant lieu à une mononeuropathie multiple. À un stade avancé, plusieurs nerfs peuvent être impliqués faisant confondre la mononeuropathie multiple avec une polyneuropathie qui est un processus symétrique et synchrone [32]. Moins fréquemment, une polyneuropathie sensorimotrice symétrique distale ou une neuropathie sensitive pure peuvent survenir. Les nerfs les plus fréquemment atteints sont le nerf sciatique ou sa branche péronière, le nerf tibial, le nerf ulnaire, le nerf médian, le nerf radial et le nerf fémoral [33–35]. Un tableau clinique en imposant pour un syndrome de Guillain-Barré a été décrit, de même que des syndromes radiculaires et des plexopathies [36]. Les paralysies des nerfs crâniens, impliquant le plus souvent les nerfs oculomoteur (III), trochléaire (IV), abducens (VI), facial (VII) et cochléovestibulaire (VIII), affectent moins de 2 % des patients PAN [36]. Certains patients atteints de vascularite nerveuse périphérique histologiquement prouvée semblent avoir une PAN limitée au SNP [37]. Cette forme a été appelée vascularite non systémique [38] et appartient au groupe des vascularites touchant un seul organe dans la nomenclature de Chapel Hill de 2012 [1].

Électroneuromyographie

L'électroneuromyographie (ENMG) est un examen primordial permettant de révéler le mécanisme axonal de la neuropathie en montrant des potentiels d'action moteurs et sensitifs

absents ou diminués, et des vitesses de conduction normales. Cet examen peut également fournir des informations utiles permettant d'orienter le site d'une éventuelle biopsie neuromusculaire.

Biopsie neuromusculaire

La biopsie neuromusculaire est l'examen clé sur lequel repose le diagnostic de PAN. Elle doit être effectuée dans une zone cliniquement et/ou électrophysiologiquement atteinte. En l'absence d'orientation, elle est réalisée dans un territoire distal des membres.

Étude du liquide cébrospinal

Étant donné que les résultats de l'analyse du liquide cébrospinal (LCS) sont généralement normaux, la ponction lombaire n'est pas effectuée systématiquement. Elle est réservée aux patients présentant des plexopathies, des manifestations cliniques mimant le syndrome de Guillain-Barré ou pour rechercher un diagnostic différentiel.

ATTEINTES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL (SNC)

La PAN affecte le SNC chez 2 à 10 % des patients [9,39]. L'atteinte du SNC survient généralement à un stade évolué de la maladie, et constitue un facteur de sévérité et de gravité. Les symptômes neurologiques de l'atteinte du SNC liée à la PAN sont très variables et dépendent du territoire affecté. Leur installation peut être aiguë ou chronique.

Les déficits moteurs sont courants et souvent expliqués par des infarctus cérébraux de taille variable. D'autres déficits neurologiques potentiels comprennent les troubles du langage, les déficits sensoriels ou l'ataxie cérébelleuse. Des lésions hémorragiques peuvent être observées au cours des accidents ischémiques aigus, indiquant une transformation hémorragique. Par ailleurs, des hémorragies parenchymateuses ou sous-arachnoïdiennes spontanées, probablement attribuables à une rupture de microanévrisme, ont été décrites [40–42].

Certaines lésions hémorragiques peuvent également être causées par une microangiopathie hypertensive [43].

Faites le point

A. Chentouf, M. Gourine

Les manifestations encéphalopathiques comprennent la confusion, les troubles cognitifs, les manifestations psychiatriques (principalement la dépression) et les troubles de la vigilance (allant du ralentissement psychomoteur au coma). Les crises convulsives sont également fréquentes de même que l'amaurose qui peut résulter d'une neuropathie optique antérieure ou d'une neuropathie optique rétrobulbaire [28,44,45].

La biopsie du parenchyme cérébral met en évidence une vascularite mais est rarement réalisée, étant donné sa nature invasive. Seuls quelques cas de vascularite du SNC liée à la PAN prouvée par biopsie ont été rapportés [46]. Généralement, l'association de manifestations neurologiques et de signes extraneurologiques d'activité de la maladie amène le clinicien à soupçonner une atteinte du SNC liée à la PAN.

Tomodensitométrie et Imagerie par résonance magnétique

Malgré sa faible sensibilité et spécificité, la tomodensitométrie est souvent réalisée en première intention. Lorsqu'elle est disponible, l'IRM doit inclure les séquences suivantes : T1, T2, T2 *, FLAIR, DWI ou cartographie des coefficients de diffusion apparents, et des séquences T1 gadolinium.

Différents aspects radiologiques peuvent se voir sur un même examen d'imagerie. Les lésions ischémiques isolées ou disséminées sont fréquentes. Des lésions ischémiques subaiguës et chroniques sont également observées, souvent associées à des lésions aiguës (Fig. 1). Les régions corticales et sous-corticales sont fréquemment impliquées [39]. Des lésions ischémiques multiples suggèrent un processus vasculitique mais peuvent également être observées dans l'athérosclérose, les infections ou d'autres vasculopathies. Des lésions disséminées d'âges différents suggèrent également une vascularite.

Des lésions hyperintenses FLAIR sous-corticales et de la substance blanche sont fréquemment observées mais ne sont

pas spécifiques car elles se voient également dans d'autres affections inflammatoires et non inflammatoires (Fig. 2). Les lésions FLAIR du cortex ou des zones postérieures sont rares et évoquent davantage une vascularite (Fig. 3). L'injection de gadolinium est nécessaire dans le bilan diagnostique des vascularites du SNC car les lésions rehaussées par le gadolinium suggèrent un processus inflammatoire. Les tissus méningés et le parenchyme peuvent être rehaussés par le gadolinium. La pachyméningite n'est qu'exceptionnellement rapportée dans PAN [47] et se retrouve plus souvent dans les maladies granulomateuses ou la vascularite primitive du SNC.

La présence de différentes anomalies IRM est fréquente et évoque une vascularite lorsque de multiples lésions ischémiques sont observées en même temps que de petites hémorragies, des lésions FLAIR et des rehaussements de gadolinium. Inversement, la vascularite du SNC liée à la PAN est hautement improbable chez un patient dont l'IRM est normale.

Angiographie cérébrale

Pour les patients présentant des lésions ischémiques du SNC documentées par imagerie ou ceux suspectés d'avoir une vascularite spécifique du SNC liée à la PAN, une angiographie est nécessaire. Bien que les formations anévrysmales soient fréquentes dans les vaisseaux extra-crâniens de moyen calibre, elles sont plus rarement signalées dans les vaisseaux cérébraux [42]. L'angiographie par résonance magnétique (ARM), l'angiographie par tomodensitométrie cérébrale ou l'angiographie par soustraction numérique sont les trois principales procédures utilisées.

En plus des micro-anévrysmes qui surviennent plus fréquemment dans la PAN, de multiples sténoses segmentaires et focales artérielles (> 80 % des rétrécissements de la lumière) et des occlusions sont d'autres signes typiques de vascularite (Fig. 4).

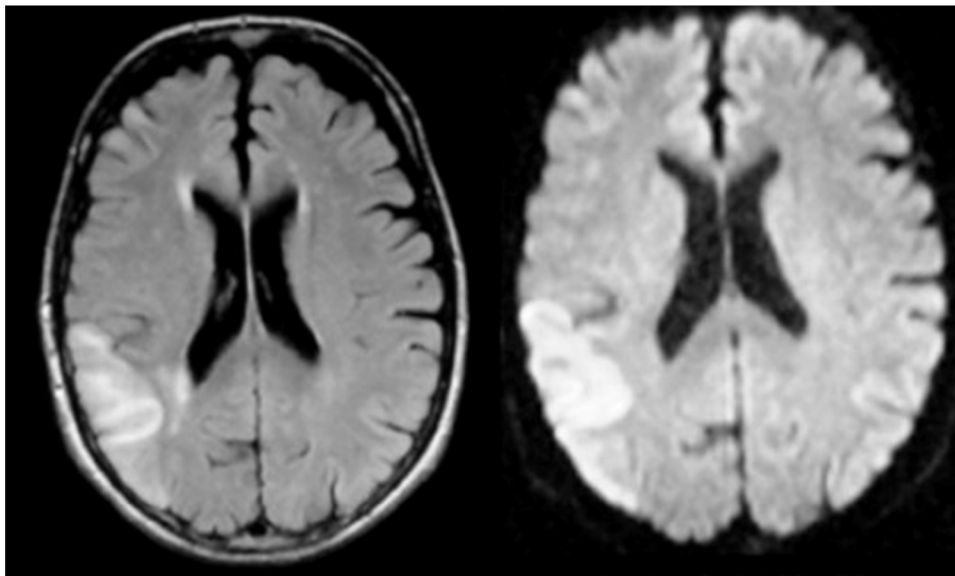
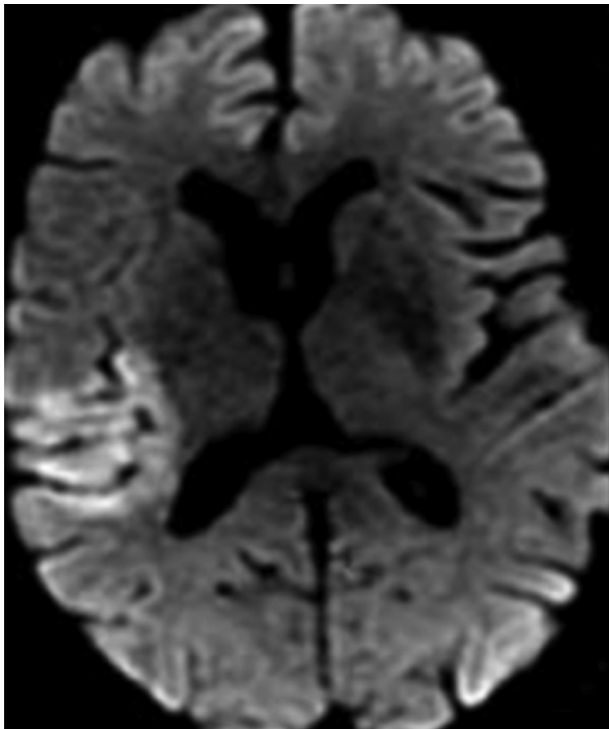


Figure 1. Lésions ischémiques sous forme d'hypersignal en séquence FLAIR.



Figure 2. Hypersignaux au niveau du putamen droit, du cortex occipital et préfrontal bilatéral.



Figures 3. Hypersignal dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne témoignant d'un accident ischémique.

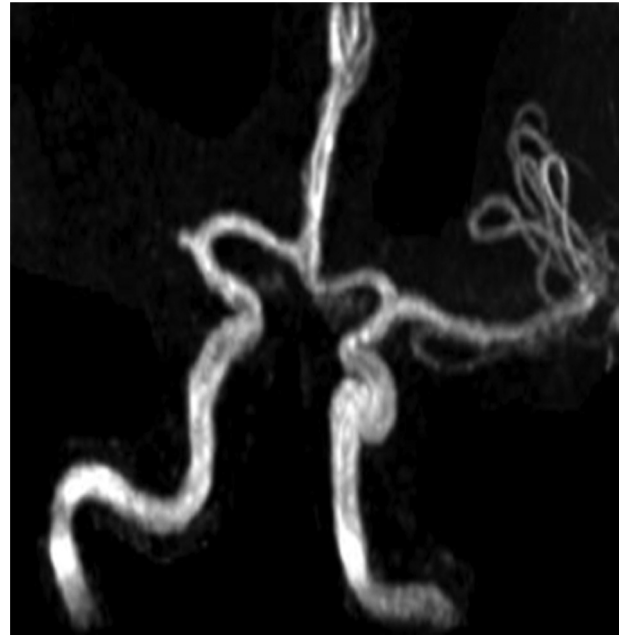


Figure 4. Occlusion proximale de l'artère cérébrale moyenne droite.

Manifestations extra-neurologiques

Les deux tiers des patients atteints de PAN ont un état général altéré ; l'anorexie et la perte de poids surviennent précocement et peuvent être les seules manifestations au début. Les patients peuvent être fébriles et se plaignent généralement de myalgies et d'arthralgies, touchant le plus souvent les principales articulations : genoux, chevilles, coudes et poignets. La douleur peut être localisée dans les territoires nerveux [48].

Le spectre de la maladie varie de l'implication d'un seul organe à la défaillance multiviscérale. Classiquement, tous les organes peuvent être affectés ; cependant, et pour des raisons qui demeurent obscures, la PAN n'affecte pas les poumons [49].

Manifestations rénales

L'atteinte prédominante au niveau des artères viscérales et des principales branches de division, la localisation rénale se déclare sous forme d'une néphropathie vasculaire. Cette dernière est souvent révélée à l'occasion d'une HTA d'emblée sévère voire maligne, accompagnée d'une insuffisance rénale d'installation rapide, généralement oligurique, avec des anomalies du sédiment urinaire de type hématurie d'abondance variable ainsi qu'une protéinurie minime en général [50].

L'insuffisance rénale aiguë peut être une manifestation précoce ou survenir lors d'une poussée. Certains patients peuvent nécessiter une dialyse rénale précoce ou plus tardive, lorsque l'insuffisance rénale progresse à la suite d'une aggravation chronique de l'ischémie rénale. Cependant, l'évolution de l'insuffisance rénale n'est pas prévisible et une amélioration peut se voir avec un traitement précoce et adapté de la vascularite et de l'insuffisance rénale.

Faites le point

A. Chentouf, M. Gourine

Les angiographies de patients avec atteinte rénale montrent des infarctus rénaux, des sténoses multiples et/ou des microanévrismes des branches des artères digestives et rénales. La biopsie rénale est contre-indiquée en raison des microanévrismes et du risque hémorragique engendré.

Manifestations cutanées

Le purpura vasculaire est fréquent dans la PAN. Il est papulo-pétéchial, polymorphe et parfois infiltré. Etant donné que la peau contient des artères de moyen et de petit calibre, des nodules peuvent se former dans le derme et l'hypoderme, principalement au niveau des jambes. Ils apparaissent et disparaissent en quelques jours, sont généralement peu nombreux et suivent les trajets artériels. Un livedo racemosa ou reticularis peut être observé. Des ulcères de jambe ischémiques post-inflammatoires peuvent se développer et sont reconnus par leur topographie. Ils doivent être différenciés des emboles de cristaux de cholestérol chez les patients atteints d'athérosclérose [29].

Manifestations vasculaires périphériques

La gangrène digitale distale peut résulter d'une obstruction artérielle. L'angiographie peut mettre en évidence des sténoses et/ou des microanévrismes. Le phénomène de Raynaud, lorsqu'il est présent, peut rester isolé ou être compliqué d'une nécrose [29].

Atteinte digestive

L'atteinte du tractus gastro-intestinal fait partie des manifestations graves de PAN, en particulier dans la PAN associée au VHB (VHB-PAN) [32]. Des douleurs abdominales surviennent chez un quart à un tiers des patients et peuvent être le premier symptôme. La plupart des patients ont une ischémie de l'intestin grêle mais rarement du côlon ou de l'estomac. La perforation de l'intestin grêle et les saignements gastro-intestinaux sont les signes les plus graves [32]. D'autres manifestations graves sont décrites telles que l'occlusion intestinale ou la péritonite. Ces complications doivent être évoquées devant une symptomatologie douloureuse abdominale qui persiste malgré le traitement chez un patient atteint de PAN. La pancréatite chronique avec pseudokystes a un pronostic particulièrement mauvais, mais reste rare [32].

Manifestations cardiaques

L'atteinte cardiaque résulte d'une vascularite des artères coronaires et/ou de leurs branches, ou d'une hypertension sévère ou maligne. Malgré la vascularite coronarienne, l'angine de poitrine est rare et l'angiographie coronarienne est généralement normale. Des sténoses des artères coronaires principales ont été mises en évidence lors des autopsies chez près de la moitié des patients atteints de PAN. Une atteinte artériolaire et des foyers nécrotiques myocardiques peuvent être observés [29].

L'insuffisance cardiaque gauche, la manifestation la plus fréquente de l'atteinte cardiaque, survient tôt au cours de la PAN. Les troubles du rythme supraventriculaire sont plus fréquents que les troubles du rythme ventriculaire. L'atteinte du péricarde par le processus vasculitique est rare. Par ailleurs, un tiers des patients PAN souffrent d'hypertension artérielle mais souffrent rarement d'hypertension maligne [29].

Orchite

L'orchite non infectieuse, attestant une atteinte de l'artère testiculaire, est rarement le premier signe de PAN mais elle est caractéristique. Avec l'initiation rapide des corticostéroïdes, l'orchite peut régresser [9].

CONCLUSION

La périartérite noueuse est une vascularite systémique nécrosante aux multiples facettes. Le spectre de la maladie va de l'implication d'un seul organe à la défaillance multiviscérale. L'atteinte neurologique est fréquente et fait toute la gravité de la maladie. Le système nerveux périphérique est plus fréquemment impliqué que le système nerveux central. Les manifestations neurologiques périphériques, fréquentes, sont source de handicap fonctionnel pour le patient mais sont un élément d'orientation dans un contexte d'altération de l'état général, d'autant que la biopsie neuromusculaire permet d'apporter des arguments histologiques en faveur de la PAN. L'atteinte du SNC est plus rare, et ne permet souvent pas d'évoquer le diagnostic lorsque de survenue inaugurale, les signes cliniques manquant de spécificité. Toutefois, l'imagerie, avec la visualisation de microanévrismes évocateurs de la maladie, peut être une aide au diagnostic.

Le pronostic de la maladie a été nettement amélioré par l'apport des nouvelles thérapeutiques basées sur la corticothérapie à fortes doses associée aux traitements immunosuppresseurs. Les campagnes de vaccination contre l'hépatite B ont permis également de réduire l'incidence de la VHB-PAN. Cette seconde entité est aujourd'hui également mieux contrôlée grâce à la combinaison de différentes thérapeutiques dont la corticothérapie, mais aussi aux échanges plasmatiques et les nouveaux antiviraux qui permettent la séroconversion.

Points essentiels

- Les manifestations neurologiques de la polyartérite noueuse sont fréquentes et font toute la gravité de la maladie.
- La neuropathie périphérique en constitue le symptôme le plus fréquent et le plus précoce.
- La biopsie neuromusculaire permet d'apporter des arguments histologiques en faveur de la PAN.
- L'atteinte du système nerveux central est plus rare et survient à un stade tardif.
- Le traitement se base sur la corticothérapie à fortes doses associée aux immunosuppresseurs.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.



RÉFÉRENCES

- [1] Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 Revised international Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1–11.
- [2] Lie JT. Systemic and isolated vasculitis. A rational approach to classification and pathologic diagnosis. *Pathol Annu* 1989;24:25–114.
- [3] Rokitsky K. Ueber einige der wichtigsten Krankheiten der Arterien Reproduced from Denkschr Akad der Wissensch, 4. Wien: Hof-Staatsdruckerei; 1852;p. 1.
- [4] Tesar V, Kazderova M, Klavackova L. Rokitsky and his first description of polyarteritis nodosa. *J Nephrol* 2004;17:172–4.
- [5] Matteson EL, Kluge FJ. Think clearly, be sincere, act calmly: Adolf Kussmaul (February 22, 1822–May 28, 1902) and his relevance to medicine in the 21st century. *Curr Opin Rheumatol* 2003;15:29–34.
- [6] Dickson WEC. Polyarteritis acuta nodosa and periarteritis nodosa. *J Pathol Bact* 1907;12:31–5.
- [7] Trepo C, Thiviolet J. Hepatitis associated antigen and periarteritis nodosa (PAN). *Vox Sang* 1970;19:410–1.
- [8] Guillevin L, Mahr A, Callard P, Godmer P, Pagnoux C, Leray E, et al. Hepatitis B virus-associated polyarteritis nodosa: clinical characteristics, outcome, and impact of treatment in 115 patients. *Medicine* 2005;84:313–22.
- [9] Hernandez-Rodriguez J, Alba MA, Prieto-Gonzalez S, Cid MC. Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa. *J Autoimmun* 2014;48–49:84–9.
- [10] González-Gay MA, García-Porrúa C, Guerrero J, Rodríguez-Ledo P, Llorca J. The epidemiology of the primary systemic vasculitides in Northwest Spain: implications of the Chapel Hill consensus conference definitions. *Arthritis Rheum* 2003;49:388–93.
- [11] Mohammad AJ, Jacobsson LT, Mahr AD, Sturfelt G, Segelmark M. Prevalence of Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, polyarteritis nodosa and Churg Strauss syndrome within a defined population in Southern Sweden. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46:1329–37.
- [12] Guillevin L. Polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis. In: Ball GV, Bridges SL, editors. *Vasculitis*. New York: Oxford University Press; 2002;300–20.
- [13] Guillevin L, Lhote F, Cohen P, Sauvaget F, Jarrousse B, Lortholary O, et al. Polyarteritis nodosa related to hepatitis B virus. A prospective study with long-term observation of 41 patients. *Medicine (Baltimore)* 1995;74:238–53.
- [14] Patel N, Patel N, Khan T, Patel N, Espinoza LR. HIV infection and clinical spectrum of associated vasculitides. *Curr Rheumatol Rep* 2011;13:506–12.
- [15] Mahr A, Guillevin L, Poissonnet M, Aymé S. Prevalences of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener's granulomatosis, and Churg-Strauss syndrome in a French urban multi-ethnic population in 2000: a capture-recapture estimate. *Arthritis Rheum* 2004;51:92–9.
- [16] Chanseaud Y, Pena-Lefebvre PG, Guipain P, Mahr A, Tamby MC, Uzan M, et al. IgM and IgG autoantibodies from microscopic polyangiitis patients but not those with other small- and medium-sized vessel vasculitides recognize multiple endothelial cell antigens. *Clin Immunol* 2003;109:165–78.
- [17] De Virgilio A, Greco A, Magliulo G, Gallo A, Ruoppolo G, Conte M, et al. Polyarteritis nodosa: a contemporary overview. *Autoimmun Rev* 2016;15(6):564–70.
- [18] Filer AD, Gardner-Medwin JM, Thambyrajah J, Raza K, Carruthers DM, Stevens RJ, et al. Diffuse endothelial dysfunction is common to ANCA associated systemic vasculitis and polyarteritis nodosa. *Ann Rheum Dis* 2003;62:162–7.
- [19] Freire Ade L, Bertolo MB, de Pinho Jr AJ, Samara AM, Fernandes SR. Increased serum levels of interleukin-8 in polyarteritis nodosa and Behcet's disease. *Clin Rheumatol* 2004;23:203–5.
- [20] Soto O, Conn DL. Polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weimblatt ME, Weisman MH, editors. *Rheumatology*. Edinburgh: Mosby; 2003;1611–21.
- [21] Trepo C, Guillevin L. Polyarteritis nodosa and extrahepatic manifestations of HBV infection: the case against autoimmune intervention in pathogenesis. *J Autoimmun* 2001;16:269–74.
- [22] Stone JH. Polyarteritis nodosa. *JAMA* 2002;288:1632–9.
- [23] Vidal LE, Delaire L, Guiard-Schmid JB, Lavoine E, Negrier Ph, Liozon F. Périarthritis noueuse et infection par le parvovirus B19. *Rev Med Interne* 1993;14:323–5.
- [24] Conri C, Mestre CI, Constans J, Vital C. Vasculite type périarthritis noueuse et infection par le virus de l'immunodéficience humaine. *Rev Med Interne* 1991;12:47–51.
- [25] Racanelli V, Prete M, Minoia C. Rheumatic disorders as paraneoplastic syndromes. *Autoimmun Rev* 2008;7(5):352–8.
- [26] Lightfoot Jr RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990;33(8):1088–93.
- [27] Ford RG, Siekert RG. Central nervous system manifestations of periarteritis nodosa. *Neurology* 1965;15:114–22.
- [28] Minagar A, Fowler M, Harris MK. Neurologic presentations of systemic vasculitides. *Neurol Clin* 2010;28:171–84.
- [29] De Boysson H, Guillevin L. Polyarteritis Nodosa Neurologic Manifestations. *Neurol Clin* 2019;37(2):345–57.
- [30] Bouche P, Leger JM, Travers MA. Peripheral neuropathy in systemic vasculitis: clinical and electrophysiologic study of 22 patients. *Neurology* 1986;36:1598–602.
- [31] Castaigne P, Brunet P, Hauw JJ. Système nerveux périphérique et périarthritis noueuse. *Revue de 27 observations*. *Rev Neurol (Paris)* 1984;140:343–52.
- [32] Imboden JB. Involvement of the Peripheral Nervous System in Polyarteritis Nodosa and Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies-Associated Vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am* 2017;43(4):633–9.
- [33] Pagnoux C, Mahr A, Cohen P. Presentation and outcome of gastrointestinal involvement in systemic necrotizing vasculitides: analysis of 62 patients with polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, or rheumatoid arthritis-associated vasculitis. *Medicine (Baltimore)* 2005;84:115–28.
- [34] Pagnoux C, Guillevin L. Peripheral neuropathy in systemic vasculitides. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17:41–8.
- [35] Said G. Necrotizing peripheral nerve vasculitis. *Neurol Clin* 1997;15:835–48.
- [36] Suggs SP, Thomas TD, Joy JL. Vasculitic neuropathy mimicking Guillain-Barré syndrome. *Arthritis Rheum* 1992;35:975–8.
- [37] Abgrall S, Mouthon L, Cohen P. Localized neurological necrotizing vasculitides. Three cases with isolated mononeuritis multiplex. *J Rheumatol* 2001;28:631–3.
- [38] Griffin JW. Vasculitic neuropathies. *Rheum Dis Clin North Am* 2001;27:751–60.
- [39] Provenzale JM, Allen NB. Neuroradiologic findings in polyarteritis nodosa. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:1119–26.
- [40] Dutra LA, de Souza AW, Grinberg-Dias G. Central nervous system vasculitis in adults: an update. *Autoimmun Rev* 2017;16:123–31.

Faites le point

A. Chentouf, M. Gourine



- [41] Oomura M, Yamawaki T, Naritomi H. Polyarteritis nodosa in association with subarachnoid hemorrhage. *Intern Med* 2006;45:655–8.
- [42] Takahashi JC, Sakai N, Iihara K. Subarachnoid hemorrhage from a ruptured anterior cerebral artery aneurysm caused by polyarteritis nodosa. Case report. *J Neurosurg* 2002;96:132–4.
- [43] Reichart MD, Bogousslavsky J, Janzer RC. Early lacunar strokes complicating polyarteritis nodosa: thrombotic microangiopathy. *Neurology* 2000;54:883–9.
- [44] Hsu CT, Kerrison JB, Miller NR. Choroidal infarction, anterior ischemic optic neuropathy, and central retinal artery occlusion from polyarteritis nodosa. *Retina* 2001;21:348–51.
- [45] Kostina-O'Neil Y, Jirawuthiworavong GV, Podell DN. Choroidal and optic nerve infarction in hepatitis C-associated polyarteritis nodosa. *J Neuro ophthalmol* 2007;27:184–8.
- [46] Kasantikul V, Suwanwela N, Pongsabutr S. Magnetic resonance images of brainstem infarct in periarteritis nodosa. *Surg Neurol* 1991;36:133–6.
- [47] Song JS, Lim MK, Park BH. Acute pachymeningitis mimicking subdural hematoma in a patient with polyarteritis nodosa. *Rheumatol Int* 2005;25:637–40.
- [48] Micheroli R, Distler O. Polyarteritis nodosa. *Rheumatology (Oxford)* 2018;57(4):670.
- [49] Ozen S. The changing face of polyarteritis nodosa and necrotizing vasculitis. *Nat Rev Rheumatol* 2017;13(6):381–6.
- [50] Cohen L, Guillemin L, Meyrier A. L'hypertension artérielle maligne de la périartérite noueuse. Incidence, particularités clinico-biologiques et pronostic à partir d'une série de 165 cas. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1986;79:773–8.