



La périartérite noueuse, un diagnostic alternatif à l'artérite gigantocellulaire devant une artérite temporale

G. Martin de Frémont, S. Gimenez de Mestral, V. Jubault, M. Chauchard, A. Mekinian, O. Fain

► To cite this version:

G. Martin de Frémont, S. Gimenez de Mestral, V. Jubault, M. Chauchard, A. Mekinian, et al.. La périartérite noueuse, un diagnostic alternatif à l'artérite gigantocellulaire devant une artérite temporale. La Revue de Médecine Interne, 2019, 40, pp.533 - 535. <10.1016/j.revmed.2019.05.012>. <hal-03488156>

HAL Id: hal-03488156

<https://hal.science/hal-03488156v1>

Submitted on 20 Dec 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons CC BY-NC 4.0 - Attribution - Non-commercial use - International License

La périartérite noueuse, un diagnostic alternatif à l'artérite géantocellulaire devant une artérite temporale.

Polyarteritis nodosa, an alternative diagnosis of giant cell arteritis in cases of temporal arteritis.

G. Martin de Frémont¹, S. Gimenez de Mestral², V. Jubault³, M. Chauchard¹, A. Mekinian¹, O. Fain¹.

¹ Service de médecine interne, AP-HP, Hôpital Saint Antoine, Sorbonne Université, 75012 Paris, France.

² Service d'anatomopathologie, AP-HP, Hôpital Saint Antoine, Sorbonne Université, 75012 Paris, France.

³ Service de médecine interne, Clinique Saint Germain, 78100 Saint Germain en Laye, France.

Correspondence and reprint requests to:

Arsene Mekinian, MD, AP-HP, Hôpital Saint Antoine, service de médecine interne and Inflammation-Immunopathology-Biotherapy Department (DHU i2B), F-75012, Paris, France, Phone: + (33) 1 49282387 Fax: + (33) 149282652. E-mail: [arsene.mekinian @sat.aphp.fr](mailto:arsene.mekinian@sat.aphp.fr)

Résumé

Introduction : La périartérite noueuse (PAN) se présente classiquement sous forme d'une altération de l'état général avec myalgies, atteinte neurologique périphérique et hypertension artérielle. Il existe une présentation céphalique, plus rare, avant tout évocatrice d'artérite gigantocellulaire (AGC).

Observation : Nous rapportons le cas d'une patiente de 77 ans ayant présenté une altération de l'état général fébrile avec des cervicalgies, une claudication de la mâchoire et une toux sèche amenant au diagnostic d'ACG. Du fait d'une corticodépendance, de l'apparition d'une mononévrite et d'un aspect histologique en faveur, le diagnostic était revu, en faveur d'une vascularite nécrosante des moyens et petits vaisseaux de type PAN.

Conclusion : Il existe d'autres vascularites de tropisme céphalique que l'ACG, pour lesquelles la biopsie d'artère temporale permet d'orienter le diagnostic étiologique.

Abstract

Introduction: Weight loss, myalgias, neurologic manifestations and arterial hypertension are common features of polyarteritis nodosa (PAN) at diagnosis. Temporal arteritis is a rarer manifestation of PAN, more suggestive of giant cell arteritis (GCA).

Case: We report the case of a 77-year-old woman who presented with fatigue, weight loss, fever, neck pain, jaw claudication and cough, diagnosed with giant cell arteritis. Diagnosis was reconsidered in favour of a medium and small-sized vessels necrotizing vasculitis corresponding to PAN because of steroid dependence, mononeuritis and suggestive histological features.

Conclusion: Although temporal arteritis is suggestive of GCA, other causes of temporal arteritis can be identified with temporal artery biopsy.

Mots clés: périartérite noueuse ; artérite gigantocellulaire ; vascularite nécrosante ; artérite temporale ; réfractaire.

Key words: polyarteritis nodosa ; giant cell arteritis ; necrotizing vasculitis ; temporal arteritis ; refractory.

Introduction

La périartérite noueuse (PAN) se présente classiquement sous la forme d'une altération de l'état général avec myalgies, atteinte neurologique périphérique et hypertension artérielle. Il existe un florilège d'autres symptômes, dont une présentation céphalique (céphalées temporales, claudication mandibulaire, hyperesthésie du scalp) rare et décrite dans 14% des cas [1]. Cette présentation est avant tout évocatrice d'artérite gigantocellulaire (AGC), pathologie beaucoup plus fréquente et pouvant également se présenter avec des signes systémiques.

Observation

Une femme de 77 ans était hospitalisée dans le service de médecine interne pour réévaluation d'une AGC cortico-dépendante. Elle ne présentait pas d'antécédent notable. Le tableau initial comportait, lors de l'instauration de la corticothérapie trois mois au préalable, une fièvre modérée, des cervicalgies intenses d'horaire inflammatoire, une claudication de la mâchoire, une toux sèche et des arthromyalgies inflammatoires des ceintures. Le bilan biologique retrouvait un taux d'hémoglobine à 11,3 g/dL, une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles (16 425/mm³), une protéine C-réactive à 263 mg/L, une TSH normale, un taux de gammaglobulines à 9,2 g/L. Le bilan infectieux était négatif (hémocultures, sérologies VIH, VHB, VHC et syphilis, échographie trans-thoracique et trans-oesophagienne), de même que le bilan immunologique (absence d'anticorps anti-nucléaires, anti ADN natif, et anti-cytoplasme des polynucléaires). La biopsie de l'artère temporale montrait un foyer inflammatoire unique mononucléé dans la média, sans cellules géantes et sans nécrose, avec un infiltrat inflammatoire de l'adventice. Le diagnostic d'AGC était retenu et un traitement par prednisone 0,7 mg/kg débuté. L'évolution ne permettait pas de décroissance de la corticothérapie, du fait d'une diminution initiale puis d'une réascension de la protéine C-réactive. Lors de la réévaluation dans le service, la patiente recevait 50 mg/jour de prednisone, à trois mois du début du traitement. Elle était asymptomatique avec un examen neurologique et rhumatologique normal, une protéine C-réactive à 42 mg/L. La TEP-FDG ne retrouvait pas d'hyperfixation artérielle significative. Durant l'hospitalisation, l'apparition brutale d'un déficit sensitivo-moteur sévère du territoire du nerf fibulaire commun droit faisait réaliser une biopsie neuromusculaire qui retrouvait une vascularite nécrosante, avec nécrose fibrinoïde floride des moyens et petits vaisseaux, dans le nerf et dans le muscle. La pression artérielle était normale. Le scanner thoraco-abdomino-pelvien ne montrait pas d'anomalies, en particulier pas de microanévrismes. Le diagnostic de PAN était porté et un traitement par

cyclophosphamide intraveineux était débuté. Après 5 cycles de traitement, l'évolution clinique était favorable, avec normalisation de la protéine C-réactive et diminution de la dose de prednisone à 10 mg/j. Quelques jours avant sa sixième cure, la patiente présentait une asthénie, des vomissements sans fièvre, une hypoacousie gauche et une baisse d'acuité visuelle droite. Devant cette symptomatologie neurosensorielle apparaissant sous cyclophosphamide. La CRP était à 15 mg/L. Il n'y avait ni hyperleucocytose ni cytopénie. Les PCR sanguines CMV, EBV, VZV, HSV-1 et -2 étaient négatives, la sérologie toxoplasmose était positive en IgG, les antigénémies cryptocoque et galactomannane étaient négatives, de même que le dosage de β D-glucane. Une ponction lombaire mettait en évidence une méningite lymphocytaire aseptique (PCR CMV, VZV, HSV-1 et -2, HHV-6, entérovirus, parechovirus, *Escherichia coli*, *Haemophilus influenzae*, *Listeria monocytogenes*, *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus agalactiae* et *pneumoniae*, *Cryptococcus neoformans*, *Toxoplasma gondii* négatives, cultures bactérienne et fongique négatives), sans cellule suspecte de malignité. L'imagerie cérébrale par résonnance magnétique ne retrouvait pas d'image d'encéphalite, d'abcès ni de pachyméningite. L'examen du fond d'œil ne retrouvait pas de vascularite rétinienne ni de décollement rétinien (éliminant les syndromes de Susac, de Cogan et de Vogt-Koyanagi-Harada) mais était en faveur d'une neuropathie ischémique postérieure droite. La tomodensitométrie (TDM) crânienne ne retrouvait pas d'anomalie de l'oreille interne ou moyenne gauche. Ces atteintes atypiques faisaient également rechercher une néoplasie sous jacente, dans l'hypothèse d'une vascularite paranéoplasique, avec une TDM thoraco-abdomino-pelvienne inchangée et un *next generation sequencing* myéloïde ne retrouvant pas d'hématopoïèse clonale. Devant cette nouvelle symptomatologie, un traitement par bolus de méthylprednisolone et azathioprine était débuté en relais du cyclophosphamide, dans l'hypothèse d'une activité de la vascularite. L'évolution se faisait vers une stabilisation de l'acuité visuelle, une récupération partielle de l'audition, une négativation de la CRP et une normalisation de la ponction lombaire à deux mois.

Discussion

L'AGC est la vascularite systémique de l'adulte la plus fréquente, avec une incidence annuelle variant de 1/3 000 à 1/40 000 adultes de plus de 50 ans en Europe [2]. La PAN, vascularite nécrosante des vaisseaux de moyen calibre, est beaucoup plus rare, avec une incidence annuelle estimée à 0,9 cas/millions d'habitants en France et en diminution du fait de la décroissance de la prévalence de l'infection par le virus de l'hépatite B [3]. Devant un tableau isolé de céphalalgies temporales inflammatoires, le diagnostic d'AGC est donc

évoqué en premier lieu. Un diagnostic différentiel doit être évoqué en cas de corticodépendance ou résistance, comme dans l'observation rapportée ici, notamment la PAN, une vascularite à ANCA, une vascularite cryoglobulinémique et une vascularite associée aux maladies systémiques, infectieuses et paranéoplasiques [4]. Le diagnostic de PAN a été surtout discuté avec celui de vascularite infectieuse et de vascularite à ANCA de type micropolyangéite (MPA) chez cette patiente. L'ensemble des examens microbiologiques est resté négatif et il existait davantage d'arguments pour une PAN que pour une MPA, notamment l'atteinte neurologique périphérique clinique et histologique caractéristique, l'absence d'atteinte rénale ou pulmonaire (présentes dans 72% et 45% des cas de MPA respectivement) [5]. Les éléments atypiques pour une PAN étaient l'apparition, alors que la patiente recevait un traitement par cyclophosphamide, d'une méningite lymphocytaire et d'une neuropathie optique ischémique, par ailleurs exceptionnelles et plus souvent observées au cours de la granulomatose avec polyangéite [6-8]. Une activité de la PAN malgré un traitement par cyclophosphamide a déjà été rapportée [9,10].

A noter qu'à l'ère de la baisse de prévalence de l'infection par le VHB, une proportion non négligeable de PAN est désormais paranéoplasique et notamment secondaire à une hémato-poïèse clonale, avec des tableaux de vascularite volontiers atypiques [11].

Dans les atteintes céphaliques, toutes les étiologies de vascularite nécrosante sus-citées peuvent être rencontrées [12,13]. Pour ce qui est de la PAN, la présence de céphalalgies est rapportée dans 14% des cas, mais une présentation isolée d'artérite temporale initiale reste exceptionnelle [14,15]. Le tableau de céphalées temporales s'associe au cours de la PAN à des signes généraux et un syndrome inflammatoire biologique, mais rarement à une claudication mandibulaire et à une hyperesthésie du scalp. En cas de doute, il faut chercher les manifestations neurologiques périphériques, nettement plus évocatrices de PAN que d'AGC, présente chez un tiers des patients [1,16].

De toute évidence, la biopsie d'artère temporale occupe une place centrale dans la démarche diagnostique d'une artérite temporale, bien que négative jusque dans 40% des cas d'AGC (lésions segmentaires et focales, phénotypes extra-céphaliques ou administration prolongée de corticoïdes) [17,18]. Elle est moins utilisée pour le diagnostic de vascularite nécrosante de présentation céphalique, alors que l'atteinte céphalique est un mode d'entrée fréquent dans la maladie et que la rentabilité diagnostique est bonne dans ce cas [13]. Plus spécifiquement pour le diagnostic de PAN, où l'histologie a une place centrale en l'absence de biomarqueur spécifique, des lésions de vascularite nécrosante sont retrouvées dans environ 70% des

biopsies d'artère temporale, ce qui est comparable à la rentabilité diagnostique sur les autres sites de biopsie [1,13].

Conflits d'intérêt : aucuns.

Références

1. Agard C, Mouthon L, Mahr A, Guillevin L. Microscopic polyangiitis and polyarteritis nodosa: How and when do they start? *Arthritis Care Res.* 2003;49(5):709–15.
2. Mahr A, Aouba A, Richebé P, Gonzalez-Chiappe S. Épidémiologie et histoire naturelle de l'artérite à cellules géantes (Horton). *Rev Med Interne.* 2017;38(10):663–9.
3. 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 multiethnic population in 2000: A capture–recapture estimate. *Arthritis Care Res.* 2004;51(1):92–9.
4. Haute autorité de santé. Vascularites nécrosantes systémiques, Protocole national de diagnostic et de soins. https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/guidepnds_ald21_vascularites_web_2007_11_28__15_00_22_773.pdf
5. Guillevin L, Pagnoux C, Seror R, Mahr A, Mouthon L, Le Toumelin P, et al. The Five-Factor Score revisited: assessment of prognoses of systemic necrotizing vasculitides based on the French Vasculitis Study Group (FVSG) cohort. *Medicine (Baltimore).* 2011;90(1):19–27.
6. Cabanillas-Arias A, Gaspar GS, Gil-Llano JR, Pérez de las Vacas JA. [Aseptic lymphocytic meningitis in panarteritis nodosa]. *Med Clin (Barc).* 1985;85(18):769–70.
7. Hutchinson CH. Polyarteritis nodosa presenting as posterior ischaemic optic neuropathy. *J R Soc Med.* 1984;77(12):1043–6.
8. Saraux H, Laroche L, Foels A, Martin-Gousset D. [Posterior acute ischemic optic neuropathy (author's transl)]. *J Fr Ophtalmol.* 1982;5(3):167–71.
9. Ginsberg S, Rosner I, Slobodin G, Rozenbaum M, Kaly L, Jiries N, et al. Infliximab for the treatment of refractory polyarteritis nodosa. *Clin Rheumatol.* 2019; Apr 10. doi: 10.1007/s10067-019-04474-9. [Epub ahead of print]
10. Krusche M, Ruffer N, Kötter I. Tocilizumab treatment in refractory polyarteritis nodosa: a case report and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2019;39(2):337–44.
11. Mekinian A, Grignano E, Braun T, Decaux O, Liozon E, Costedoat-Chalumeau N, et al. Systemic inflammatory and autoimmune manifestations associated with myelodysplastic syndromes and chronic myelomonocytic leukaemia: a French multicentre retrospective study. *Rheumatology.* 2016;55(2):291–300.
12. Gènéreau T, Martin A, Lortholary O, Noël V, Guillevin L. Temporal arteritis symptoms in a patient with hepatitis C virus associated type II cryoglobulinemia and small vessel vasculitis. *J Rheumatol.* 1998;25(1):183–5.
13. Gènéreau T, Lortholary O, Pottier M-A, Michon - Pasturel U, Ponge T, Wazières BD, et al. Temporal artery biopsy: A diagnostic tool for systemic necrotizing vasculitis. *Arthritis Rheum.* 1999;42(12):2674–81.
14. Yaita K, Nakaharai K, Yoshimura Y, Hirano M. Polyarteritis Nodosa Mimicking

Giant Cell (Temporal) Arteritis. *Intern Med.* 2014;53(14):1591–2.

15. Zenone T, Knefati Y, Sabatier J-C. Polyarteritis nodosa presenting with jaw claudication and headache. *Jt Bone Spine Rev Rhum.* 2007;74(3):301–2.

16. Hamidou MA, Moreau A, Toquet C, El Kouri D, de Faucal P, Grolleau J-Y. Temporal arteritis associated with systemic necrotizing vasculitis. *J Rheumatol.* 2003;30(10):2165–9.

17. Muratore F, Cavazza A, Boiardi L, Gullo AL, Pipitone N, Germanò G, et al. Histopathologic Findings of Patients With Biopsy-Negative Giant Cell Arteritis Compared to Those Without Arteritis: A Population-Based Study. *Arthritis Care Res.* 2016;68(6):865–70.

18. Allsop CJ, Gallagher PJ. Temporal artery biopsy in giant-cell arteritis. A reappraisal. *Am J Surg Pathol.* 1981;5(4):317–23.