

GUERISON SPONTANEE AU COURS D'UNE PAN

Khammassi M'Hiri N, Mohsen Bouchhioua D, Abdelhédi H, Chrifi J, Hassen Z, Tougourti M N, Hamza M

Service de Médecine Interne Hôpital Razi- La Mannouba- Tunisie

*K.M'Hiri N, M.Bouchhioua D, Abdelhédi H, Chrifi J, Hassen Z, Tougourti M N, Hamza M*

*K.M'Hiri N, M.Bouchhioua D, Abdelhédi H, Chrifi J, Hassen Z, Tougourti M N, Hamza M*

GUERISON SPONTANEE AU COURS D'UNE PAN

POLYARTERITIS NODOSA WITH A SPONTANEOUS RECOVERY

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°11) : 169 - 172

LA TUNISIE MEDICALE - 2009 ; Vol 87 (n°11) : 169 - 172

**R É S U M É**

**Pré requis:** La périartérite noueuse (PAN) est une vascularite nécrosante grave. La guérison n'est, classiquement, obtenue qu'après un traitement au long cours faisant appel à la corticothérapie et aux immunosuppresseurs.

**But :** Rapporter le cas d'une PAN ou la guérison fut spontanée sans avoir eu recours à aucun traitement immunosuppresseur.

**Observation:** Nous rapportons une observation d'un patient âgé de 27 ans suivi pour psychose maniaco-dépressive hospitalisé pour une fièvre au long cours associée à une hypertension artérielle (HTA), un amaigrissement, une asthénie et des myalgies. La biologie notait un syndrome inflammatoire biologique (SIB), une créatininémie à 115 µmol/l. L'enquête infectieuse et le bilan immunologique étaient négatifs. L'artériographie a montré un aspect fortement évocateur de la PAN. Nous n'avons observé aucun signe de mauvais pronostic. La guérison fut spontanée après une courte durée d'évolution avec un amendement des signes cliniques et biologiques. Le malade a été mis sous un traitement anti-HTA et revu régulièrement à la consultation.

**Conclusion:** Une analogie est établie entre une telle évolution et celle déjà rapportée dans certains cas de PAN d'origine virale. La fréquence réelle des PAN spontanément résolutive est inconnue. La rareté des cas rapportés dans la littérature pourrait, en partie, être imputée à leur méconnaissance.

**S U M M A R Y**

**Prerequisites :** The periarteritis nodosa (PAN) is a serious necrotizing vasculitis. Healing is, classically, obtained after a long-term treatment using corticosteroids and immunosuppressive agents.

**Purpose:** Reporting the case of a PAN or was spontaneous healing without having recourse to any immunosuppressive treatment.

**Case report :** We report an observation of a patient aged 27 monitoring for manic-depressive psychosis hospitalized for a fever during the course associated with high blood pressure (hypertension), a weight loss, asthenia and myalgia. Biology was a biological inflammatory syndrome (SIB), a creatinine 115µ mol / l. The survey infectious and immunological balance were negative. The arteriography showed a strongly evocative of the PAN. We have seen no sign of poor prognosis. The recovery was spontaneous after a short period of evolution with an amendment clinical and biological weapons. The patient was put under anti-HTA and reviewed regularly to the consultation.

**Conclusion :** An analogy is drawn between such developments and already reported in some cases of viral PAN. The actual frequency of self-limiting PAN is unknown. The scarcity of cases reported in the literature may in part be attributed to ignorance.

**M O T S - C L É S**

Périartérite noueuse- guérison spontané

**KEY - W O R D S**

Périartérite noueuse- guérison spontané

La périartérite noueuse (PAN) est une affection grave, aux déterminations viscérales multiples, qui justifient la mise en ?uvre d'une corticothérapie ou d'une chimiothérapie immunosuppressive. Nous rapportons une observation de PAN dont la guérison fut spontanée après une courte durée d'évolution.

## OBSERVATION

Mr M.L. âgé de 27 ans suivi pour psychose maniaco-dépressive depuis juin 1997 traité par halopéridol, chlorpromazine, valproate et trihexyphenidyle a été hospitalisé dans le service en octobre 1997 pour une hypertension artérielle évoluant depuis 3 semaines (systolique entre 16 et 21 ; diastolique entre 10 et 13). L'interrogatoire retrouve la notion de fièvre à 39°C évoluant depuis une semaine, un amaigrissement non chiffré, une asthénie et des myalgies.

A l'examen le malade était fébrile (chiffres peu élevés 37,8 – 38,5), la tension artérielle à 16/11, l'auscultation cardio-pulmonaire était normale. Les pouls fémoraux étaient présents et symétriques.

A la biologie nous avons noté une créatinine sérique à 115mg/l, une vitesse de sédimentation à 85mm à la première heure, une protéine C réactive à 70mg/L et une fibrinémie à 4,36g/L.

Les enzymes musculaires étaient normales.

L'enquête infectieuse s'est révélée négative (hémoculture, ECBU, ponction lombaire, sérologies Cytomegalovirus, Epstein barr virus, HIV, hépatite B et C). La protéinurie de 24 heures était à 0,42g et l'HLM a mis en évidence des hématies à 54,600H/mn et des leucocytes à 27300L/mn.

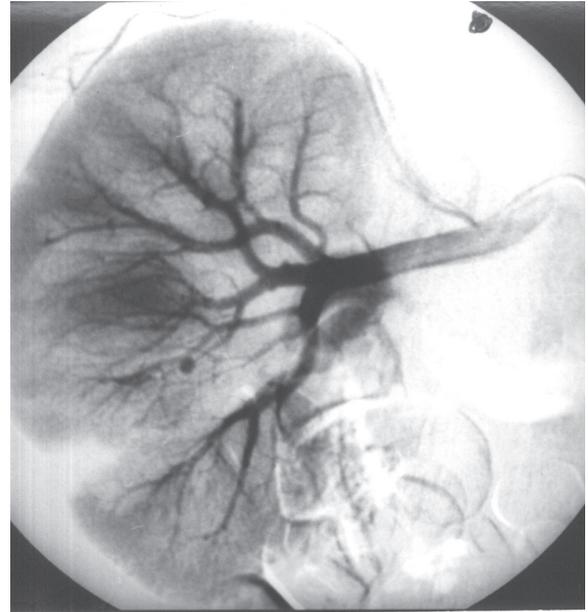
Le bilan immunologique (ANCA, AAN, cryoglobulinémie, immuns complexes circulants et complément sérique) était négatif. La radiographie du thorax ne montrait aucune anomalie.

Le diagnostic de périartérite noueuse a été évoqué devant la triade fièvre, amaigrissement, myalgies, l'hypertension artérielle récente et les anomalies du culot urinaire. Une artériographie rénale a été demandée et a permis de mettre en évidence des microanévrismes au niveau des branches segmentaires de l'artère rénale droite associés à une absence de prise de contraste au niveau du pôle inférieur du cortex rénal traduisant une occlusion complète des branches artérielles à ce niveau ( fig 1 et fig 2). Les résultats de l'artériographie étaient fortement évocateurs du diagnostic de PAN. Devant la présence de plus de 3 critères de l'ACR pour la PAN, le diagnostic de PAN a été retenu.

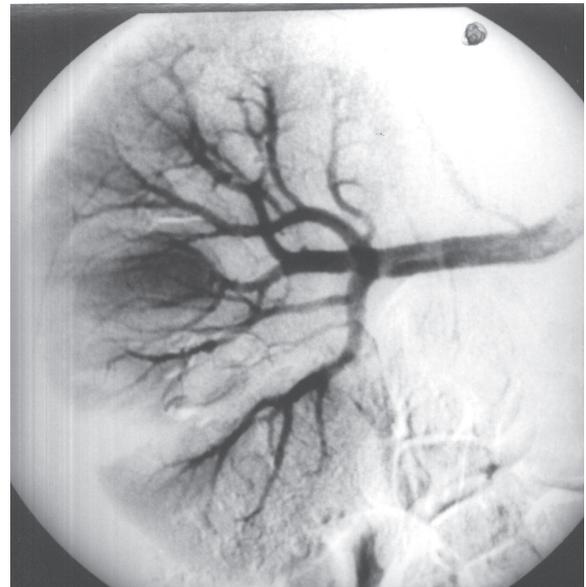
Durant l'hospitalisation nous avons assisté à une amélioration spontanée et rapide de l'état général du patient avec une prise de poids, une apyrexie constante et une disparition des myalgies. Le contrôle biologique a montré une régression du syndrome inflammatoire, de l'hématurie et de la leucocyturie.

Devant l'absence de signes de mauvais pronostic ainsi que l'amendement des signes généraux et biologiques, le malade a été mis sous un traitement antihypertenseur avec une surveillance régulière.

**Figure 1:** Microanévrismes au niveau des branches segmentaires de l'artère rénale droite



**Figure 1:** Microanévrismes associés à une absence de prise de contraste au niveau du pôle inférieur du cortex rénal



## DISCUSSION

La périartérite noueuse est une vascularite nécrosante, segmentaire et focale qui touche les artères de petit et moyen calibre. Cette affection peut être diffuse, multisystémique ou localisée à la peau, aux muscles squelettiques ou à un nerf (1). L'angiographie permet de mettre en évidence des anévrismes chez 12,5% à 94% des patients atteints de PAN. Ces

anévrismes intéressent habituellement, plusieurs organes mais peuvent cependant être présents dans un seul organe (2).

La mise en évidence de microanévrismes sur les vaisseaux rénaux est presque pathognomonique de la périartérite noueuse (2). Il faut cependant signaler d'exceptionnelles observations de micro anévrysmes décrits chez des patients atteints de maladie de Wegener, de syndrome de Churg et Strauss, de lupus systémique ou d'hypertension artérielle maligne (2). Notre patient ne présentait pas d'élément clinique ou biologique en faveur d'une de ces affections.

Les hématomes périrénaux spontanés résultent de la rupture d'un de ces microanévrismes. Ils sont rares (2).

La constatation de microanévrismes sur l'artériographie associée à une pression diastolique supérieur à 9 mm de mercure, à l'amaigrissement et à une faiblesse musculaire nous ont permis de retenir le diagnostic de PAN chez notre patient. Il nous paraît intéressant de souligner l'absence de critères de gravité dans notre observation. En effet Guillevin et al reconnaissent comme facteurs de mauvais pronostic : l'insuffisance rénale (créatininémie supérieure à 1,58mg/dL ou 140  $\mu$ mol/L), une protéinurie supérieure à 1g/24 h, une atteinte digestive, neurologique centrale ou une cardiomyopathie. Ces cinq paramètres définissent un score pronostique, nommé par les auteurs five-factors score (FFS), qui répartit les patients en trois classes de pronostic : 0 quand ces facteurs sont absents, 1 si un des cinq facteurs est présent, 2 en présence d'au moins deux facteurs (3). Selon le (FFS) notre patient appartient à la classe pronostique 0.

Devant l'amendement des signes généraux et biologiques, l'absence de facteurs de mauvais pronostic ainsi que le caractère évolutif, monophasique de la maladie, il nous a semblé légitime de surseoir au traitement corticoïde ou immunosuppresseur. Seul un traitement antihypertenseur a été instauré.

Les récurrences au cours de la PAN ne sont pas classiques (4). Par ailleurs avant l'introduction du traitement de la PAN 10 à 15% des patients guérissent spontanément (4).

De La Sayette et al ont rapporté le cas d'un patient âgé de 65 ans qui présentait une « PAN localisée » au niveau du nerf dont la guérison a été spontanée. Les auteurs se demandaient quelle est la véritable raison de cette guérison rapide spontanée (5).

Si la cause de la PAN est le plus souvent inconnue, l'intervention de mécanismes immunologiques est très probable, des infections pouvant constituer des facteurs déclenchants ou entretenant l'inflammation vasculaire.

L'intervention d'agents infectieux au cours de la PAN est confortée par la démonstration

du rôle du virus de l'hépatite B. Cette vascularite résulte du dépôt des complexes

immuns circulants en excès d'antigènes-anticorps de l'hépatite B au niveau des parois

vasculaires et/ou d'une altération de la clairance des complexes immuns circulants par le

système réticuloendothélial(6). La guérison peut être définitive en particulier au cours

des PAN liées au HBV. L'évolution des PAN liées au HBV n'est pas bien précise

mais les récurrences sont inférieures à 5% chez les patients qui ont reçu un traitement étiopathogénique (4). En effet à travers une étude comportant 41 patients

Guillevin et al ont montré qu'une guérison complète est possible lors de l'administration

de glucocorticoïde pendant une courte durée afin de contrôler les manifestations sévères de la maladie suivie par l'association d'agents antiviraux dans le but d'éliminer l'agent viral causal et d'échanges plasmatiques afin d'éliminer les complexes immuns circulants responsable de la vascularite. Cette attitude est rarement mise en défaut quand elle est suivie scrupuleusement. Par ailleurs L'échec est indéniable avec d'autres modalités thérapeutiques (4).

La vascularite associée au VHI peut, elle aussi, être le résultat d'un conflit immunologique par formation in situ de complexes immuns ou par production d'immuns complexes circulants et de divers autoanticorps amenant à une symptomatologie auto-immune (7,8).

Dans la littérature plusieurs observation illustre l'importance des antiretroviraux dans le traitement des vascularites associées au VHI et la possibilité d'obtenir une rémission prolongée grâce au contrôle de la réplication virale(7). L'avènement de la trithérapie a permis, depuis plusieurs années, une meilleure prise en charge de ces patients, limitant ainsi le risque d'apparition des vascularites associées au VHI.

L'observation de Chiche et al confirme l'impression d'une évolution monophasique, sans récurrence ni chronicisation de la vascularite une fois que l'infection par le VHI est contrôlée (7). D'autres virus comme le virus de l'hépatite C, le CMV, le parvovirus B19 ont également été incriminés dans la genèse de PAN. L'intervention d'agents bactériens (particulièrement des streptocoques) a été suggérée par Forham et al(9).

Dans le cas de notre patient un agent infectieux probablement viral aurait été responsable d'un dépôt de complexes immuns et de l'apparition de cette vascularite. L'âge jeune de notre patient, l'absence de localisation grave de la maladie et la disparition de l'antigène viral expliquerait l'évolution spontanément favorable de la symptomatologie.

## CONCLUSION

La PAN est une affection grave, aux atteintes viscérales multiples. La guérison est habituellement obtenue grâce à la mise en œuvre de traitements efficaces mais contraignants. Dans notre observation le diagnostic de PAN est indiscutable devant la présence de plus de 3 critères.

La nature virale de l'agent causal est probable ce qui expliquerait la guérison spontanée de l'infection et de la vascularite (PAN) secondaire.

## REFERENCES

1. G Herreman, H Puech, N Galezowski, E Baviera, JM Duclos. Périartérite noueuse urétérale localisée guérison chirurgicale. La Presse Médicale, 1985 ;14 : 1 : 48.
2. DeLaunay, U Michon-Pasturel, Yboubbar, F Dubrulle, J Bouroz-Joly, E Hachulla, L Lemaître, B Devulder. Hématome périrénal

- spontané bilatéral : une complication rare de la panartérite noueuse. *Rev Med Interne* 1998 ; 19 : 666-9
3. Simorre B, Braun E, Dubois A, Quéré I, Yèche S, Reynaud D, Janbon C. Deux périartérites noueuses de bon pronostic? *Rev Med Interne* 2002 ; 23 : 390-3.
  4. Guillevin Loïc . Can patients with vasculitis achieve a full recovery. *Joint Bone Spine* 2001; 68: 282-4.
  5. De La Sayette Macro,PH Diraison, F Bertrand, B Lechevalier, F Chapon. Acute Necrotizing Vasculitis (Polyarthritis Nodosa ?) Confined to the Nerve with Spontaneous Recovery. *British Journal Of Rheumatology* 1996; 34: 694-5.
  6. Débat Zoguéréh D, Badiaga S, Girard N. Périartérite noueuse révélée par une épilepsie chez un toxicomane porteur des virus de l'hépatite B et C. *Rev Med Interne* 1997 ; 18 : 311-5.
  7. Chiche L, Jean R, Cretel E, Figuerella-Branger D, Durand J.-M. Devenir à long terme d'un cas de périartérite noueuse cérébrale associée au VIH. *Rev Med Interne* 2006 ; 27: 625-8.
  8. Conri C, Mestre CI, Constans J, Vital C. Vasculite type périartérite noueuse et infection par le virus de l'immunodéficience humaine . *Rev Med Interne* 1991 ; 1247-51.
  9. Tonnelier J M, Ansart S, Tilly-Gentric A, Pennec YL. Périartérite noueuse juvénile à rechute et infection streptococcique. *Rev Rhum* 2000 ;67 :463-6.

