

Année 2022

N° : MS 223/22

Mémoire de fin d'études
Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité
en « Pédiatrie »
Intitule

**PÉRIARTHRITE NOUEUSE
À PROPOS DE 5 CAS**

Présenté par :

Docteur Fatima azzahraa YATRIBI

Sous la direction du :

Professeur B. CHKIRATE

SOMMAIRE

Introduction	1
Patients et méthodes	3
Résultats	5
I- DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	6
II- PRESENTATION CLINIQUE :	6
III- SUR LE PLAN PARACLINIQUE :	10
1- BILAN BIOLOGIQUE	10
A. Bilan inflammatoire	10
IV-SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE :	11
Discussion	12
Conclusion	17
ملخص	22
Bibliographie	23

Introduction



La périartérite noueuse est une vascularite nécrosante polysystémique, touchant les artères de petit mais aussi les artères de moyen calibre. C'est une affection rare en pédiatrie, son mécanisme est immunologique.

Il faudra faire la part entre les formes secondaires qui surviennent après une infection par le virus de l'hépatite B par exemple, et les formes primitives.

On peut évoquer le diagnostic sur le plan clinique, mais l'histologie reste essentielle pour poser le diagnostic, elle met en évidence une infiltration riche en polynucléaires neutrophiles et une nécrose fibrinoïde des vaisseaux.

Notre travail consiste à apporter notre contribution à partir de l'étude de 5 observations de patients atteints de périartérite noueuse, diagnostiqués et suivis dans le service de pédiatrie IV et à la consultation de rhumatologie pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de Rabat CHU IBN SINA .

Patients et méthodes



Notre travail est une étude rétrospective descriptive réalisée au Service de pédiatrie IV de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER).

Notre étude a porté sur 5 malades, hospitalisés notre service, et suivis dans l'hôpital.

Ont été inclus dans notre étude tous les enfants âgés de moins de 15 ans , de sexe masculin ou féminin , chez qui une periartérite noueuse a été diagnostiquée.

Résultats



I- DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

Notre étude a porté sur 5 patients :

1 garçon, et 4 filles. Le sexe ratio a été de 0,2.

Ils étaient âgés entre 3 ans et demi et 12 ans avec un âge moyen de 7ans et demi.

II- PRESENTATION CLINIQUE :

Le début était brutal soit moins d'une semaine pour 1 patient, et progressif soit de deux semaines à deux mois pour 4 patients.

Le délai de consultation moyen était de six mois et demi.

On a retrouvé une altération de l'état général chez les 5 patients. Une fièvre prolongée et une hyperalgie chez tous nos malades. Et une hypertension artérielle chez seulement un patient.

Concernant les manifestations cutanées : 3 patients ont présenté des nodules sous-cutanés dermo--hypodermiques Livedo reticularis , 3 patients ont présenté des lésions purpuriques , et 3 patients ont présenté une nécrose des extrémités , deux patients ont présenté une cyanose cutanée de la langue.



IMAGE1 :Photo des pieds montrant une nécrose bilatérale des orteils avec atteinte métatarsienne distale.



IMAGE2 :Photo des pieds montrant une nécrose bilatérale des orteils

Tous nos patients ont présenté une arthralgie, et deux ont présenté une arthrite. Aucun de nos patients n'a présenté une amyotrophie, par contre deux patients ont souffert de myalgie.

Aucun patient n'a présenté de thrombose veineuse.

Concernant l'atteinte rénale : 1 patient a souffert de protéinurie et d'hématurie , 1 patient était atteint de syndrome néphrotique et d'insuffisance rénale .

Deux patients ont présenté une symptomatologie pulmonaire faite d'hémoptysie.

Tous nos patients ont bénéficié d'un examen ophtalmologique , 4 patients n'ont eu aucune anomalie , 1 patient a présenté une vascularite de la branche de l'artère temporale au niveau de l'œil gauche .

Aucun patient n'a présenté une symptomatologie neurologique. Un patient a présenté une atteinte digestive avec vomissement et douleurs abdominales.

III- SUR LE PLAN PARACLINIQUE :

1- BILAN BIOLOGIQUE

A. Bilan inflammatoire

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan inflammatoire : VS, CRP, NFS , fibrinogène.

Les 5 patients ont eu un syndrome inflammatoire important, avec une VS en moyenne à 50.

Concernant le bilan immunologique : Les anticorps antinucléaires étaient positifs chez un patient,

Les anca négatifs chez tous nos malades ainsi que l'ag Hbs. C3 et C4 étaient négatifs chez 4 patients.

Concernant l'atteinte rénale :

L'urée était en moyenne entre 0,2 -2 g/l , la créatinine entre 3,6 et 35,2 mg/l , l'hypoprotidémie et une hypoalbuminémie chez un patient , avec une protéinurie de 24h positive.

Concernant les explorations radiologique tous nos patients ont bénéficié d'une échocoeur, qui était normale chez 4 patients. Un malade a présenté des végétations sur l'échocardiographie.

L'échodoppler de membres inferieurs était normale chez tous nos patients .

Une étude histologique a été réalisé chez les 5 patients :

Une biopsie cutanée réalisée chez tous les patients :

Un aspect de vascularite avec une nécrose fibrinoïde de la paroi, un infiltrat inflammatoire mononuclée , en faveur de periartérite noueuse .

IV-SUR LE PLAN THERAPEUTIQUE :

Les patients ont été mis sous traitement antithrombotique, avec héparine ,AVK C3G et genta ,corticothérapie avec traitement adjuvant . Les ains ont été administre chez deux patients.

Un traitement antihypertenseur chez un patient. La colchicine chez un malade.

On a eu recours à une antibiothérapie à base de PénicG chez deux patients .

3 Patients ont bénéficié d'une nécrosectomie chirurgicale.

Discussion



La périartérite noueuse est une maladie rare. On ne connaît pas bien son incidence et sa prévalence. Plusieurs séries ont été rapporté dans plusieurs pays mais l'incidence reste faible, ceci est peut être du a des cas non diagnostiqués. [1]. [2].

Nous avons identifié 05 cas de PAN, 2 systémiques et 3 cutanées.

On peut retrouver la periartérite noueuse à n'importe quel âge. [3]. Chez l'adulte, elle survient surtout entre en moyenne à 60ans, avec une prédominance masculine [5][6].

Dans la population pédiatrique c'est beaucoup moins clair. Dans l'enquête pédiatrique d'Ozen en 2004, l'âge moyen était de 9.05 ± 3.57 [4][7].

Au sein de notre série, le sexe ratio était de 0.2 en faveur d'une prédominance féminine, mais vu la rareté de la pathologie le nombre de patients étant limité , on ne peut émettre des conclusions.

Cliniquement : On retrouve souvent un début bruyant, rapide parfois ça peut durer quelques jours. La fièvre est le premier symptôme, souvent élevée, et mal tolérée, associée à une alteration de l'état général .

Dans certains cas , même s'il n'y a pas des signes généraux et des signes systémiques, le mode de début peut être grave si atteinte nécrotiques[8][9].

Pour nos patients ,l'atteinte articulaire a été retrouvé parmi les signes de début (75%), l'AEG (100%), et l'atteinte cutanée (50%).

Dans notre série, l'atteinte cutanée était présente dans tous les cas.

L'ischémie musculaire donne souvent des myalgies . Elles sont souvent intenses et fréquentes .

Elles peuvent être diffuses ou au contraire localisées, spontanées ou déclenchées par la pression.

Devant ces signes cliniques il faut impérativement faire une biopsie musculaire afin de confirmer le diagnostic et la disparition de ces douleurs musculaires est un bon signe d'efficacité du traitement [8].

Les manifestations musculaires sont présentes chez presque la moitié de nos patients (2/5). Surtout au niveau du membre inférieur.

Aucun patient n'a présenté d'amyotrophie dans notre série .

Sur le plan ostéoarticulaire : Les arthralgies sont fréquentes, touchent principalement les grosses articulations, genoux, chevilles, coudes et poignets. Elles ne touchent habituellement ni les épaules ni les hanches, les ceintures sont respectées [8,10]. Les arthrites viennent au second plan.

Tous nos patients ont présenté une atteinte articulaire.

Un patient a présenté en plus une impotence fonctionnelle.

Et deux patients ont présenté une arthrite.

Sur le plan neurologique, tout le système nerveux central ou périphérique peut être atteint. L'incidence de ces signes diffère d'un auteur à l'autre.[8].

Aucun patient de notre série n'a présenté d'atteinte neurologique.

Une gangrène distale peut donner une obstruction artérielle surtout au niveau des extrémités. L'angiographie pose le diagnostic et permet de voir la présence de sténoses ou de microanévrismes sur le trajet artériel [10].

Dans notre série ,3 patients ont été amputé du a la nécrose ainsi que la cyanose des extrémités.

Le syndrome de Raynaud n'a pas été vu chez nos patients.

La cyanose de la langue a été notée dans un cas.

Il y a deux types d'atteinte rénale : la PAN systémique classique et la PAN microscopique ou PAM. Elle peut être très grave et peut être responsable de décès.

L'atteinte rénale est une complication grave de la PAN, car c'est une des principales causes de décès.

L'hypertension s'accompagne d'hyperreninémie et parfois d'un hyperaldostéronisme secondaire et peut être jugulée par les inhibiteurs de l'enzyme de conversion [11].

Une insuffisance rénale aiguë peut survenir durant la première phase de la maladie ou au moment de la rechute. On peut avoir recours à la dialyse chez certains malades. Malgré le recours à la dialyse, l'évolution vers une insuffisance rénale chronique et définitive est possible [10].

L'hypertension artérielle est fréquente chez les patients chez qui on a objectivé le virus de l'hépatite B [8,10].

Dans notre série, un cas a présenté un syndrome néphrotique impur.

Les signes digestifs sont le signe de la vascularite viscérale et de l'ischémie des artères surtout l'artère mésentérique.

Parfois les douleurs abdominales sont tellement violentes qu'elles peuvent faire penser à une urgence chirurgicale. Et on a recours à l'échographie pour trancher et poser le diagnostic.

Aucun de nos patients n'a présenté un tableau digestif sévère.

Au cours de la PAN classique, la symptomatologie respiratoire est variable, allant de la dyspnée aux douleurs thoraciques et hémoptysies avec parfois des hémorragies intra-alvéolaires. [13]

Pour nos patients deux patients ont présenté une hémoptysie.

L'échocoeur peut révéler une cardiomégalie, diminution de la fraction d'éjection systolique, insuffisance valvulaire, épanchement péricardique.

L'examen histologique est l'examen qui permet de poser le diagnostic de PAN . La biopsie peut être faite sur n'importe quel organe atteint, elle doit être profonde [21]. Elle met en évidence des images caractéristiques : une nécrose fibrinoïde de la paroi dans toute son épaisseur. [23].

Concernant la prise en charge de la PAN : le traitement est large, et le pronostic a été considérablement amélioré par l'introduction des corticoïdes et des immunosuppresseurs.

Classiquement le traitement obéira à l'habituelle escalade thérapeutique du médicament le mieux toléré et le plus efficace aux traitements les plus agressifs.

Conclusion



La périartérite noueuse est une vascularite d'origine immunologique systémique inflammatoire et nécrosante très rare chez la population pédiatrique.

Notre travail est une étude rétrospective descriptive réalisée au Service de pédiatrie IV de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER).

Notre étude a porté sur 5 malades, hospitalisés notre service, et suivis dans l'hôpital.

Notre étude a porté sur 1 garçon, et 4 filles. Le sexe ratio a été de 0,2.

Ils étaient âgés entre 3 ans et demi et 12 ans avec un âge moyen de 7ans et demi. Le début était brutal soit moins d'une semaine pour 1 patient, et progressif soit de deux semaines à deux mois pour 4 patients.

Le délai de consultation moyen était de six mois et demi.

On a retrouvé une altération de l'état général chez les 5 patients. Une fièvre prolongée et une hyperalgie chez tous nos malades. Et une hypertension artérielle chez seulement un patient.

Concernant les manifestations cutanées : 3 patients ont présenté des nodules sous-cutanés dermo--hypodermiques Livedo reticularis , 3 patients ont présenté des lésions purpuriques , et 3 patients ont présenté une nécrose des extrémités , deux patients ont présenté une cyanose cutanée de la langue.

La biopsie cutanée a été réalisée chez tous les malades et a permis de poser le diagnostic . Les résultats étaient en faveur de periarterite noueuse .

Sur le plan thérapeutique: la corticothérapie orale a été utilisée comme un traitement de 1ère intention, et la colchicine au besoin chez un patient .

Résumé



RESUME

Titre : Périartérite noueuse(PAN) chez l'enfant (A propos de 5 cas et revue de la littérature)

Mots clés : PAN-enfant-critères diagnostique-traitement.

La PAN est rare chez l'enfant . c'est une vascularite inflammatoire et nécrosante qui atteint les artères de petit et moyen calibre.Sa physiopathogénie est inconnue et complexe.

Le diagnostic positif peut être orienté devant la clinique et la biologie. Le diagnostic histologique est essentiel.

Sur le plan thérapeutique on a souvent recours aux corticoïdes , aux anti inflammatoires non stéroïdiens et parfois la colchicine et les immunosuppresseurs tels que cyclophosphamide ainsi que azathioprine.

Notre travail est une étude rétrospective descriptive réalisée au Service de pédiatrie IV de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER). Elle a porté sur 5 malades, hospitalisés notre service, et suivis dans l'hôpital.

Le diagnostic a été retenu sur les critères d'Eular/Printo/Pres.

L'atteinte cutanée et articulaire était au premier plan. Une patiente a présenté une atteinte cardiaque , et une patiente avait des anticorps positive du virus covid19 .

La corticothérapie a été administré chez tous nos patients. On a eu recours a la colchicine chez un patient.

SUMMARY

Title: Periarteritis nodosa(PAN) in children (About 5 cases and review of the literature)

Key words: NAP-child diagnosis-treatment.

PAN is rare in children. It is an inflammatory and necrotizing vasculitis that affects small and medium caliber arteries.

The positive diagnosis can be guided by clinical and biological findings. Histological diagnosis is essential.

Therapeutically, corticosteroids, non-steroidal anti-inflammatory drugs and sometimes colchicine and immunosuppressive drugs such as cyclophosphamide and azathioprine are often used.

Our work is a retrospective descriptive study carried out in the Department of Pediatrics IV of the Children's Hospital of Rabat (HER). It concerned 5 patients, hospitalized in our service, and followed in the hospital.

The diagnosis was based on the criteria of Euler/Printo/Pres.

Cutaneous and articular involvement was in the foreground. One patient presented with cardiac involvement, and one patient had positive covid virus antibodies¹⁹.

Corticosteroid therapy was administered in all our patients. Colchicine was used in one patient.

ملخص

العنوان: التهاب حوائط الشرايين العقدي (PAN) عند الأطفال (حوالي 5 حالات ومراجعة الأدبيات)

الكلمات المفتاحية: التهاب الشرايين العقدية - الطفل - معايير التشخيص - العلاج

PAN نادر في الأطفال. وهو التهاب وعائي التهابي ونخر يصيب الشرايين الصغيرة والمتوسطة. الفيزيولوجيا المرضية غير معروفة ومعقدة.

هناك شكلين رئيسيين: الشكل الجهازى الكلاسيكي مع تأثير الحشوية والشكل الجلدي مع آفات تقتصر على الجلد والعضلات ، والتي عادة ما تتطور بشكل أقل حدة.

يعتمد التشخيص الإيجابي على معايير Eular / Printo / Pres. التشخيص النسيجي ضروري. يعتمد العلاج على شكل PAN ، ويعتمد بشكل أساسي على مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية والكولشيسين والعلاج القشري ومثبطات المناعة: سيكلوفوسفاميد وأزاثيوبرين.

عملنا عبارة عن دراسة بأثر رجعي لـ 5 حالات من PAN ، تم جمعها في قسم طب الأطفال IV وفي استشارة أمراض روماتيزم الأطفال في مستشفى الأطفال بالرباط.

استند التشخيص إلى معايير Eular / Printo / Pres. كانت الصورة السريرية تهيمن عليها إصابة الجلد والمفاصل. قدم أحد مرضانا صورة غير نمطية لـ PAN مرتبطة بالتهاب شغاف القلب المعدي وتورط الأوعية الدموية الكبيرة. تلقى جميع مرضانا العلاج بالكورتيكوستيرويد ، كما تلقى أحد مرضانا الكولشيسين.

Bibliographie



- [1] **Reimold EW, Weinberg AG, Fink CW, Battles ND.** Polyarteritis in children. *Am J Dis Chil*, 1976 ; 130 : 534-541.
- [2] **Dillon MJ.** Diagnosis and clinical management of childhood vasculitis disease. *Vasc Med Rev* 1993 ; 4 : 133-143.
- [3] **Ozen S, Besbas N, Saatci U, Bakkaloglu A.** Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood. *J Pediatr* 1992 ; 120 : 206-9.
- [4] **Ozen S, Anton J, Arisoy J, et al.** Juvenile polyarteritis: results of a multicenter survey of 110 children *The Journal of Pediatrics*, October 2004, Volume 145, Issue 4, Pages 517-522
- [5] **Mondal R, Sarkar S, Pal P, Nandi M, Hazra A, Sabui TK.** Childhood Polyarteritis Nodosa: A Prospective Multicentre Study from Eastern India *Indian J Pediatr*. 2014 Apr;81(4):371-374.
- [6] **Lindsay Forbess, Serguei Bannykh** Polyarteritis Nodosa *Rheumatic Disease Clinics of North America*, February 2015, Volume 41, Issue 1, Pages 33-46
- [7] **Falcini F, La Torre F, Vittadello F, Rigante D, Martini G, Corona F, Buoncompagni A, Alessio M, Cortis E, Insalaco A, Magni- Manzoni S, Breda L, Matucci-Cerinic M, Zulian F.** Clinical overview and outcome in a cohort of children with polyarteritis nodosa. *Clin Exp Rheumatol*. 2014 May-Jun;32(3 Suppl 82):S134-7.

- [8] **K. Paricaud, G. Pugnet, A. Bura-Rivière, L. Astudillo, P. Arlet, L. Sailler** Nécroses digitales révélant une périartérite noueuse localisée : à propos de deux cas *La Revue de Médecine Interne, June 2013, Volume 34, Supplement 1, Pages A131-A132*
- [9] **[P S. Buonomo, M. El Hachem, F.Callea, C.Bracaglia, A.Diociaiuti, M.Pardeo, A.Campana, A. Insalaco, E.Cortis, Alberto G. Ugazio** Necrosis of the tongue as first symptom of Polyarteritis Nodosa (PAN): unusual presentation of a rare disease in children *Rheumatology International April 2013, Volume 33, Issue 4, pp 1071- 1073*
- [10] **L. Guillevin,P.Cohen** Périartérite noueuse : caractéristiques cliniques,pronostic et traitement *Ann. Med. Interne, 2000 151, n° 3, pp. 184-192*
- [11] **Arnaud Saint-Lézer, Elise Kostrzewa, Jean-François Viallard, Nicolas Grenier, Marie-Sylvie Doutre**Hyperaldostéronisme secondaire au cours d' une périartérite noueuse avec anévrismes des artères rénales *Revue du Rhumatisme, October 2011, Volume 78, Issue 5, Pages 479-481*
- [12] **Eleftheriou D, Dillon MJ, Tullus K, Marks SD, Pilkington CA, Roebuck DJ, Klein NJ, Brogan PA.** Systemic Polyarteritis Nodosa in the Young: A Single-Center experience Over Thirty-Two Years *Arthritis Rheum. 2013 Sep;65(9):2476-85*

- [13] **G. Defuentes, S. Cremades, T. Carmoi, C. Ficko, L. Mangouka, F. Dutasta, H. Nielly, J. Margery, O. Berets** Manifestations pleuropulmonaires des vascularites nécrosantes *Revue de Pneumologie Clinique, October 2010, Volume 66, Issue 5, Pages 295-301*
- [14] **Richard Mouy** La périartérite noueuse de l'enfant *mt pédiatrie 2011 ; 14 (5-6) : 362-70*
- [15] **Guillevin L, Durand-Gasselin B, Cevallos R, Gayraud M, Lhote F, Callard P et al.** Microscopic polyangiitis: clinical and laboratory findings in eighty-five patients. *Arthritis Rheum* 1999; 42:421-30.
- [16] **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 treatments in 115 patients. *Medicine* 2005 :sous presse
- [17] **[C. Fleuret, I. Kupfer-Bessagnet, S. Prigent, P. Hutin, F. Staroz, P. Plantin** Périartérite noueuse cutanée récidivant depuis 30 ans lors d'infections streptococciques et évoluant vers une vascularite systémique *Annales de Dermatologie et de Vénérologie, March 2010, Volume 137, Issue 3, Pages 220-224*
- [18] **Guillet G, Plantin P, Le Fur JM, Le Roy JP.** Un cas de périartérite noueuse de l'enfant : discussion d'une forme cutanée pure. *Ann Dermatol Venereol* 1987;114:1109—13.

- [19] **C. Fleuret, I. Kupfer-Bessagnet, S. Prigent, P. Hutin, F. Staroz, P. Plantin** Périartérite noueuse cutanée récidivant depuis 30 ans lors d'infections streptococciques et évoluant vers une vascularite systémique *Annales de Dermatologie et de Vénérologie, March 2010, Volume 137, Issue 3, Pages 220-224*
- [20] **J. Ramanoelina, L. Mouthon, L. Guillevin** La mise en évidence d'une cryoglobulinémie remet-elle en cause le diagnostic de périartérite noueuse ? À propos de huit observations *La Revue de Médecine Interne, June 2001, Volume 22, Supplement 1, Page 47*
- [21] **Pascal Cohen, Loïc Guillevin** Vascularites associées aux infections virales *La Presse Médicale, November 2004, Volume 33, Issue 19, Part 2, Pages 1371–1384*
- [22] **C. Ratour, J.-M. Michot, V. Seta, D. Denis, E. Fourn, C. Denier, L. Rocher, E. Teicher, L. Guillevin, O. Lambotte** Un cas inhabituel de périartérite noueuse avec atteinte des vaisseaux du cou et des artères pulmonaires *La Revue de Médecine Interne, December 2012,, Volume 33, Supplement 2 Pages A116-A117*
- [23] **Morgan AJ , Schwartz RA** Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review *Int J Dermatol. 2010 Jul;49(7):750-6.*
- [24] **Loïc Guillevin** Comment traiter une vascularite nécrosante ? *La Presse Médicale, October 2012, Volume 41, Issue 10, Pages 1024- 1030*
- [25] **L. Guillevin, C. Pagnoux** Principales vascularites nécrosantes systémiques *EMC(Elsevier SAS,Paris) Appareil locomoteur2006 [14-245-F-10],*

- [26] **[Balbir-Gurman A, Nahir AM, Braun-Moscovici Y.** Intravenous immunoglobulins in polyarteritis nodosa restricted to the limbs: case report and review of the literature. *Clin Exp Rheumatol* 2007 ; 25 (suppl. 44) : S28-30.
- [27] **Loïc Guillevin, Christian Pagnoux** Indication for plasma exchange for systemic necrotizing vasculidities *Transfusion and Apheresis Science*, April 2007, Volume 36, Issue 2, Pages 179-185
- [28] **C. Templier, I. Pruvost, E. Martin de Lassalle, S. Buche, M.-E. Lampin, B. Catteau**Périartérite noueuse compliquée chez une enfant *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, December 2012, Volume 139, Issue 12, Supplement, Pages B147-B148
- [29] **Gonzalez-Fernandez MA, Garcia-Consuegra J.** Polyarteritis Nodosa Resistant to Conventional Treatment in a Pediatric Patient *Ann Pharmacother.* 2007 May;41(5):885-90.
- [30] **Morgan AJ , Schwartz RA** Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review *Int J Dermatol.* 2010 Jul;49(7):750-6.