



Brève communication

Périartérite noueuse révélée par une artérite cérébrale

G. Fourcade¹, A. Lequellec², J.-M. Blard¹, M. Pagès¹

¹ Service de Neurologie A et Maladies Neurovasculaires, CHU Gui-de-Chauliac,

² Service de Médecine Interne A, Hôpital Saint-Éloi, Montpellier.

Reçu le : 11/06/2004 ; Reçu en révision le : 17/08/2004 ; Accepté le : 24/09/2004.

RÉSUMÉ

Introduction. Nous rapportons un cas de périartérite noueuse révélée par une artérite cérébrale et d'évolution favorable sous traitement. **Observation.** Un patient de 52 ans présenta brutalement un syndrome sensitif gauche régressif et une aphasia sensorielle d'évolution fluctuante en relation avec une ischémie bipariétale. Le diagnostic de périartérite noueuse fut porté sur les critères suivants : amaigrissement sévère, insuffisance rénale, hypertension artérielle récente, angiographie évocatrice d'une artérite. Malgré une perforation iléo-coecale, l'évolution fut favorable sous traitement corticoïde et immunodépresseur. **Conclusions.** Les accidents vasculaires cérébraux au cours de la périartérite noueuse ne sont pas toujours tardifs et de mauvais pronostic.

Mots-clés : Périartérite noueuse • Accident vasculaire cérébral • Artérite cérébrale

SUMMARY

Cerebral angiitis caused by periarteritis nodosa.

G. Fourcade, A. Lequellec, J.-M. Blard, M. Pagès, *Rev Neurol (Paris) 2005; 161: 3, 323-325*

Introduction. We report a case of periarteritis nodosa revealed by a cerebral angiitis which recovered under treatment. **Observation.** A 52-year-old patient suddenly presented with a left sensory syndrome and a fluctuating aphasia due to ischemia involving both parietal lobes. The diagnosis of periarteritis nodosa was based on the following criteria: severe loss of weight, renal insufficiency, hypertension, angiography suggesting an arteritis. Instead of an ileo-cecal perforation, the patient recovered under corticosteroid and immunosuppressive therapy. **Conclusions.** Stroke in periarteritis nodosa may occur early be and associated with a good outcome.

Keywords: Periarteritis nodosa • Stroke • Vasculitis • Central nervous system

La périartérite noueuse (PAN) est une vascularite muti-systémique touchant les vaisseaux de petit et de moyen calibre (Guillevin et Cohen, 2000). Si l'atteinte du système nerveux périphérique est classique et fréquente, les manifestations neurologiques centrales sont plus rares, d'apparition tardive et de pronostic réputé sévère (Guillevin *et al.*, 1996 ; Moore et Richardson, 1998 ; Siva, 2001).

Nous rapportons un cas de périartérite noueuse révélée par des accidents vasculaires sylviens bilatéraux et d'évolution favorable.

OBSERVATION

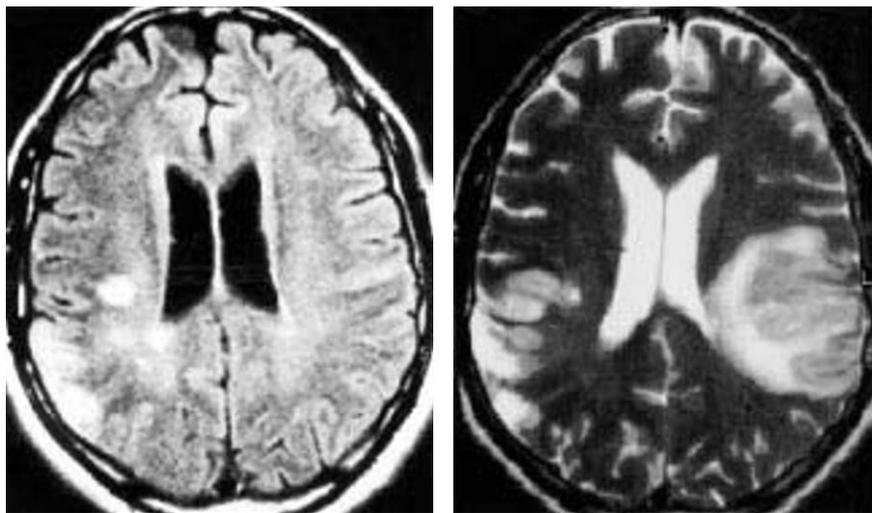
Cas N° 03/0817. — Un patient de 52 ans, formateur, droitier, présenta brutalement le 23 août 2003 des céphalées postérieures droites, une sensation d'engourdissement de l'hémicorps gauche, des troubles de l'expression et de la compréhension orale. Dans ses antécédents, on notait une hypertension artérielle découverte 4 mois auparavant et traitée par ramipril, et un amaigrissement de

10 kg depuis 6 mois. À l'admission, il existait une hypoesthésie de l'hémicorps gauche prédominant sur la sensibilité thermoalgique, sans déficit moteur ni syndrome pyramidal, une aphasia de Wernicke avec jargonaphasie, logorrhée, paraphasies phonétiques, paraphrasies et paralexies, troubles de la compréhension du langage oral. La tension artérielle était de 15/8. L'auscultation cardiocervicale ainsi que le reste de l'examen étaient normaux. Le patient était apyrétique.

Les examens biologiques usuels montraient une hypercholestérolémie modérée et une insuffisance rénale (créatininémie à 148 µmol/l, protéinurie de 0,10 g/24 h), sans syndrome inflammatoire ni troubles de la coagulation. La NFS était normale. Le scanner X cérébral et l'IRM montraient un accident ischémique récent dans le territoire sylvien superficiel postérieur droit (*Fig. 1a*). L'écho-Doppler cervical, le Doppler transcrânien et l'échographie cardiaque transœsophagienne étaient normaux. Le patient fut traité par héparine puis antiplaquettaire. Le déficit sensitif disparut en 3 jours, les troubles aphasiques persistant de manière fluctuante.

Le 29 septembre, le patient présenta brutalement une aggravation des troubles du langage. Le scanner X puis l'IRM (*Fig. 1b*)

Tirés à part : M. PAGÈS, Service de Neurologie A, Centre Gui-de-Chauliac, 80, avenue Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5.
E-mail : m-pages@chu-montpellier.fr



a|b

Fig. 1. – **a)** IRM, séquence Flair, 4 avril 2003 : ischémie pariétale droite ; **b)** IRM, séquence T2, 30 septembre 2003 : ischémie sylvienne bilatérale.

a) MRI, Flair sequence, 4/04/2003: right parietal ischaemia ; **b)** MRI, T2 weighted sequence, 30/09/2003: bilateral ischaemia in the middle cerebral territory.

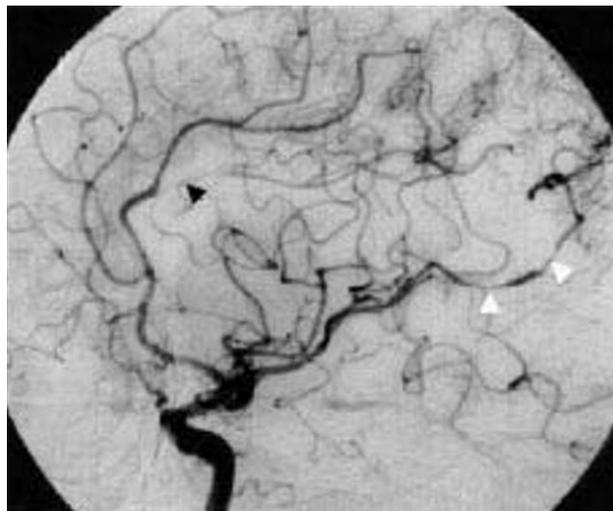


Fig. 2. – Angiographie cérébrale : sténoses multiples de l'artère du pli courbe gauche (flèches blanches) ; sténose initiale de l'artère péricalluse droite (flèche noire).

Cerebral angiography: multiple stenosis of the left angular gyrus artery (white arrows); initial stenosis of the right pericallosal artery (black arrow).

montrèrent un nouveau foyer ischémique dans le territoire sylvien superficiel gauche. L'angiographie cérébrale objectiva des lésions sténotiques multiples et étagées des vaisseaux endocrâniens, évocatrices d'une artérite (Fig. 2), l'angiographie rénale une sténose de l'artère polaire inférieure gauche sans image anévrysmale (Fig. 3a). La sérologie de l'hépatite B était positive mais sans marqueurs de replication (anticorps anti-HBs, anti-HBc et anti-Hbe positifs, antigènes HBs et Hbe négatifs), celle de l'hépatite C négative, les immuns complexes circulants, les anticorps antinucléaires et les ANCA négatifs. Le complément sérique était normal. La biopsie musculaire ne montrait pas de lésion de vascularite.

Après un traitement par bolus cortisonique (1 g de méthylprednisolone/j pendant 3 jours), on assista à une amélioration nette des

troubles du langage. Le 23 octobre, le patient présenta un syndrome douloureux abdominal aigu traduisant une péritonite stercorale par perforation iléo-cœcale d'évolution favorable sous traitement chirurgical. L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire objectivait des remaniements inflammatoires non spécifiques sans signe de vascularite. Une angiographie aorto-mésentérique ne montra aucune lésion, la sténose de l'artère rénale avait disparu (Fig. 3b). Un relais thérapeutique par 6 cures mensuelles de cyclophosphamide (1 g/mois) de décembre 2003 à mai 2004 et corticothérapie orale (1,5 mg/kg/j) fut entrepris. On assista à une régression des troubles du langage et à une reprise de poids. Il n'y a pas eu de contrôle angiographique cérébral. L'IRM du 16 mars 2004 ne montrait que des lésions cicatricielles des infarctus cérébraux initialement constatés ; l'ARM était normale. Lors du dernier examen, le 26 juillet 2004, l'examen neurologique était normal. L'HTA était stabilisée sous traitement. Il persistait une insuffisance rénale modérée (créatinémie à 131 $\mu\text{mol/l}$), la ponction biopsie rénale montrant des lésions de néphropathie tubulo-interstitielle, sans atteinte glomérulaire ni vascularite. La corticothérapie était en cours de réduction.

DISCUSSION

Ce patient a présenté successivement deux accidents vasculaires cérébraux, pariétal droit puis temporo-pariétal gauche, sans lésion des gros vaisseaux à destination encéphalique ni cardiopathie emboligène. Le premier rend compte du syndrome sensitif, mais les troubles du langage chez ce malade droitier et sans antécédent familial de gaucherie suggéraient une atteinte controlatérale, apparue secondairement et en relation avec une sténose hémodynamique de l'artère du pli courbe. Il existait des lésions évocatrices d'artérite sur les branches artérielles corticales et une sténose artérielle rénale. L'évolution, compliquée d'une perforation digestive sur lésions inflammatoires pariétales, a finalement été favorable sous corticoïdes et immunodépresseurs. Malgré l'absence de preuve histologique, radiologique (anévrismes) et de syndrome inflammatoire, le



a|b

Fig. 3. – Angiographie rénale : **a)** sténose de l'artère polaire inférieure gauche (flèche) ; **b)** disparition de la sténose.

Renal angiography: **a)** stenosis of the left inferior polar artery (arrow); **b)** Disappearance of the lesion.

patient possède trois critères diagnostiques en faveur d'une périartérite noueuse : amaigrissement important, insuffisance rénale et marqueurs sériques de l'hépatite B (Lightfoot *et al.*, 1990).

La PAN est une affection qui touche plus rarement le système nerveux central (20 à 40 p. 100 des cas) que périphérique (50 à 75 p. 100) (Moore et Cupps, 1983 ; Guillevin et Cohen, 2000). Le mécanisme lésionnel est variable : hémorragie par rupture anévrysmale (Munn *et al.*, 1998), encéphalopathie hypertensive, ischémie par vascularite, accident cardio-embolique ou lacunaire (Reichhart *et al.*, 2000). Il rend compte du caractère protéiforme des manifestations cliniques : accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique, crises comitiales, encéphalopathie, troubles cognitifs, syndrome extrapyramidal (Goetz, 1980). Des améliorations spontanées, comme nous en avons constaté au stade initial, ont été rapportées (Moore et Cupps, 1983).

L'originalité de cette observation tient au caractère inaugural de l'accident vasculaire cérébral, alors que ce type de manifestation est réputé de survenue tardive dans l'histoire de la maladie (Moore et Richardson, 1998). Des cas d'accidents hémorragiques ou lacunaires survenus plus précocement dans l'évolution de la maladie ont été récemment rapportés et le rôle aggravant de la corticothérapie a été suggéré (Reichhart *et al.*, 2000). Toutefois, les infarctus artériels révélateurs restent exceptionnels (Marignier *et al.*, 2002). Chez ce patient, il s'agit d'infarctus multiples et successifs séparés par des manifestations transitoires ou régressives. Il n'y a pas d'argument en faveur d'un accident athéromotique ni cardio-embolique. Les anomalies angiographiques sont en faveur de lésions artéritiques diffuses. Aucune corticothérapie n'était en cours.

Les complications cérébrales de la PAN sont réputées de mauvais pronostic (Guillevin *et al.*, 1996), et l'utilisation conjointe des corticoïdes et des immunodépresseurs

recommandée (Guillevin et Cohen, 2000). Ce patient fait exception à la règle, puisque malgré la survenue de complications digestives après l'initiation de la corticothérapie, l'évolution des symptômes neurologiques et viscéraux s'est faite vers une amélioration progressive après l'introduction secondaire du cyclophosphamide.

RÉFÉRENCES

- GOETZ CG. (1980). Polyarteritis nodosa. *In: Neurological manifestations of systemic diseases*, Vincken PJ, Bruyn GW, Klawans HL eds. Handbook of clinical neurology, Amsterdam, Elsevier, pp. 295-311.
- GUILLEVIN L, LHOTTE F, GAYRAUD M *et al.* (1996). Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome: a prospective study in 342 patients. *Medicine (Baltimore)*, 75: 17-28.
- GUILLEVIN L, COHEN P. (2000). Périartérite noueuse : caractéristiques cliniques, pronostic et traitement. *Ann Med Interne (Paris)*, 151: 184-192.
- LIGHTFOOT RW JR, MICHEL BA, BLOCH DA *et al.* (1990). The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthr Rheum*, 33: 1085-1093.
- MARIGNIER R, DEREK L, PHILIPPEAU F, STREICHENBERGER N, NIGHOGHOSSIAN N, TROUILLAS P. (2002). Infarctus de l'artère choroïdienne antérieure révélateur d'une périartérite noueuse. *Rev Neurol (Paris)*, 158 : 221-224.
- MOORE PM, CUPPS TR. (1983). Neurological complications of vasculitis. *Ann Neurol*, 14: 155-167.
- MOORE PM, RICHARDSON B. (1998). Neurology of the vasculitides and connective tissue diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 65: 10-22.
- MUNN EJ, ALLOWAY JA, DIFFIN DC, ARROYO RA. (1998). Polyarteritis with symptomatic intracerebral aneurysms at initial presentation. *J Rheumatol*, 25: 2022-2025.
- REICHHART MD, BOGOUSLAVSKY J, JANZER RC. (2000). Early lacunar strokes complicating polyarteritis nodosa. *Neurology*, 54: 883-889.
- SIVA A. (2001). Vasculitis of the nervous system. *J Neurol*, 248: 451-468.