

# Un pied tombant d'apparition rapidement progressive

Séminaire de formation continue  
8. XII. 2005

Dr Thomas Chapuis



Hépatites virales 8. XII. 2005



# Présentation de cas 1

## Homme de 50 ans





MA : Douleurs abdominales chroniques (hospitalisation le 17.11.2005)

### □ AP:

- Pancréatite chronique à répétition
- Hépatite B guérie
- Hépatite C chronique non traitée
  - Génotype 3a
  - Virémie HCV 822 kUI/ml ( 31. 07. 2001)
  - Cirrhose : score Metavir A3F4 (biopsie du 29.08.2001)
- Toxicodépendance ancienne (sevré depuis 1991)
- Ethylisme chronique (abstinent depuis avril 2005)
- Epilepsie sur angiome veineux

# Présentation de cas 2

## AA

-  Récidive de douleurs abdominales attribuées à des poussées de pancréatite chronique
-  Dysesthésies douloureuses au MSD et MI bilatérales
-  Pied tombant droit depuis octobre 2005
-  Etat fébrile à domicile

 Ttt: Lamictal, Morphine, Prednisone, Oméprazole

# Présentation de cas 3

## □ Examen Clinique

- EG: conservé, afébrile, paramètres vitaux stables
- auscultation cardio-pulmonaire: dans la norme
- Abdomen: sensible en regard de l'hypochondre droit et de l'épigastre
- Steppage D. Parésie péronier lat. D, lombricaux, opposant du petit doigt et interosseux de la main D. Hypoesthésie en chaussette aux MI

# Examens complémentaires ?

# Présentation de cas 4

Hb	136 g/l
Leuco	13.2 G/l
Thrombo	357 G/l
VS	63 mm/h
Na	134 mmol/l
Créat	52 $\mu$ mol/l
CRP	70 mg/l
LDH	175 UI/l
ASAT	49 UI/l
ALAT	39 UI/l
P.AIk	148 UI/l
$\gamma$ GT	209 UI/l
Lipase	26 UI/l

FR	778 UI/ml
FAN	1/80 homogène et moucheté
Antids-DNA	192 UI/ml
Antinucléoprotéines	5 U
$\alpha$ -foetop	5.3 kU/l
Cryoglobulines	2.21 g/l
Virémie HCV	7.15x10 <sup>6</sup> UI/ml

**Sédiment urinaire normal**

# Présentation de cas 5

- CT- abdominal injecté
  - Sténose du tronc coeliaque (lig. arqué ?)
  - Absence d' image de pancréatite
  - Possible image de **vasculite hépatique**
- ENMG
  - Atteinte sensitivo-motrice compatible avec **une mononévrite multiple**
- Biopsie neuromusculaire du péronier latéral droit
  - Inflammation périfasciculaire compatible avec **une vasculite**. Atteinte des **vx de moyens calibres**. **Absence de nécrose fibrinoïde**

# Présentation de cas 6

- **Tableau clinique associant**
  - ➡ Etat fébrile
  - ➡ Douleurs abdominales
  - ➡ Mononévrite multiple
  - ➡ Syndrome inflammatoire biologique



Votre diagnostic?

# Présentation de cas 7

- **Périartérite noueuse sur HCV**
- Atteinte neurologique
- Atteinte abdominale

**DD:** Polyangéite microscopique  
Vasculite sur cryoglobulinémie

# Critères diagnostiques pour la PAN

**Tab. 3:** Périartérite noueuse (Critères de l'American College of Rheumatology (ACR), 1990)

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 > 90mmHg (d'apparition récente)

Insuffisance rénale (urée > 400 mg/l ou créatininémie > 132 µmol/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

Une sensibilité de 82.2 % et une spécificité de 86% pour le diagnostic de périartérite noueuse ont été établies pour un sujet présentant une vasculite documentée, et chez qui l'on retrouve au moins 3 des 10 critères mentionnés ci-dessus.

# Présentation de cas 8

## □ Traitement

- **Méthylprednisolone** 500mg/j iv sur 4 jours puis prednisone 1mg/kg/j po avec schéma dégressif
- **Cyclophosphamide** 750mg/m<sup>2</sup> iv 1x/mois pendant 12 mois
- Pas de **plasmaphérèse**

# Présentation de cas 9

## □ Follow-up

- Régression progressive des douleurs abdominales
- Arrêt de la progression neurologique
- Interféron PEG/Ribavirin dans 3-6mois



Hépatites virales 8. XII. 2005

# PAN & $\mu$ PAN

**Tab. 2:** Diagnostic différentiel de la périartérite noueuse (PAN) et de la polyangéite microscopique (MPA) adapté de Kahn et co-auteurs [50].

	Périartérite noueuse	Polyangéite microscopique
Histologie		
• Type de vasculite	Vasculite nécrosante, infiltrat inflammatoire polymorphe, rares granulomes	Vasculite nécrosante, infiltrat inflammatoire polymorphe, pas de granulomes
• Type de vaisseaux	Artères de petit et moyen calibre, rarement artérioles	Petits vaisseaux (capillaires, veinules ou artérioles). Les artères de moyen calibre peuvent être touchées
Distribution et localisation		
Atteinte rénale		
• Vasculite rénale avec hypertension rénovasculaire, infarctus rénaux et microanévrismes	Oui	Non
• Glomérulopathie rapidement progressive	Non	Très fréquente
Atteinte pulmonaire		
• Hémorragie alvéolaire	Non	Oui
Multinévrite	50–80%	10–20%
Rechutes	Rares	Fréquentes
Anomalies biologiques		
• p-ANCA, anti-MPO	Rares (< 10%)	Fréquents (50–80%)
• Infection par le virus de l'hépatite B	Oui (10%)	Non
Anomalies artériographiques (micro-anévrismes, sténoses)	Oui	Non

# DD mononévrite multiple

**Tab. 1:** diagnostic différentiel d'une mononévrite multiple

## **Infections**

- Infection HIV
- Maladie de Lyme
- Endocardite

## **Vasculites**

- Maladie de Horton (très rarement)
- PAN
- Cryoglobulinémie
- Granulomatose de Wegener
- Syndrome de Churg et Strauss
- Maladie de Behçet
- Vasculite primaire du système nerveux périphérique

## **Diabète**

## **Connectivites**

- LES
- syndrome de Sjögren
- polyarthrite rhumatoïde

## **Paranéoplasique**

## **Sarcoïdose**

## **Syndrome hyperéosinophilique**

## **Porphyrie aiguë intermittente**

**Table 1** Symptoms most frequently observed in 'essential' mixed cryoglobulinemia

Signs and/or symptoms	Approximate percentage
Purpura	90
Hepatomegaly	70
Arthralgia	60
Asthenia	60
Splenomegaly	50
Raynaud's phenomenon	40
Polyneuropathy	36
Arterial hypertension	35
Leg ulcers	30
Papules, pustules	10
Lower-limb edema	8
Pericarditis	4
Pleural effusion, pulmonary fibrosis	3
Cold urticaria	3
Hyperviscosity syndrome	2
Intestinal vasculitis with abdominal pain	1

Dammacco et al. The cryoglobulins. *European Journal of Clinical Investigation* (2001) 31, 628±638