

# COMMENT J'EXPLORE...

## une vascularite du système nerveux périphérique

C. ISERENTANT (1), O. BOUQUIAUX (2), M. DEPRez (3), F.C. WANG (4)

**RÉSUMÉ :** Les vascularites du système nerveux périphérique requièrent un diagnostic et un traitement précoces, car leur évolution spontanée peut être très péjorative. Les arguments qui permettent de suspecter ce type de pathologie sont : une neuropathie multitrunculaire douloureuse d'évolution aiguë/subaiguë, des signes et symptômes d'atteinte plurisystémique (arthrite, asthme, atteinte rénale et cutanée), un syndrome inflammatoire sanguin. Dans un tiers des cas cependant, la vascularite se présente de façon moins typique sous forme de polyneuropathie. Chez d'autres patients, la neuropathie périphérique est la première et seule manifestation de la vascularite nécrosante, sans syndrome inflammatoire. Habituellement, le diagnostic définitif de vascularite est assuré par la biopsie neuromusculaire. L'évolution de la neuropathie est souvent favorable grâce au traitement immunosuppresseur (corticothérapie et/ou cyclophosphamide).

**MOTS-CLÉS :** *Vascularite nécrosante - Maladies du tissu conjonctif - Complications neuromusculaires*

### DÉFINITION

La définition d'une vascularite peut se résumer ainsi : « affection caractérisée par une inflammation des vaisseaux sanguins, principalement des artères ».

Dans cette synthèse ne seront envisagées que les vascularites se compliquant d'une neuropathie périphérique liée à l'inflammation des vaisseaux. Les vascularites du système nerveux central ne seront pas abordées, ni certaines maladies se compliquant parfois d'une neuropathie périphérique, mais non imputable à la vascularite (ex. : la maladie de Horton).

### CLASSIFICATIONS

De nombreuses classifications existent (Tableau I). Sur le plan étiologique, les vascularites sont habituellement divisées en formes primitives et secondaires (1). Les formes primitives rassemblent les affections où l'atteinte du système vasculaire est prédominante, alors que la cause de l'inflammation reste inconnue. Les vascularites secondaires correspondent d'une part, aux affections où l'atteinte du système vasculaire n'est pas l'élément prédominant (connectivites) et d'autre part, aux maladies où la cause de l'in-

### HOW I EXPLORE...

#### VASCULITIC NEUROPATHIES

**SUMMARY :** Vasculitic neuropathies require early diagnosis and therapy since their prognosis is potentially severe. The following features are usually suggestive of a vasculitic neuropathy: painful multiple mononeuropathy with an acute/subacute course, signs and symptoms of multisystem involvement (arthritis, asthma, renal and skin involvement), biological evidence of an inflammatory syndrome. In one third of patients however, vasculitic neuropathies present as a polyneuropathy. For other patients, peripheral neuropathy is the presentation mode of a necrotizing vasculitis, in the absence of biological inflammatory syndrome. A combined muscle and nerve biopsy will usually demonstrate the vasculitic process. Vasculitic neuropathies often have a favourable prognosis when immunosuppressive therapy (corticosteroids and/or cyclophosphamide) is initiated at an early stage..

**KEYWORDS :** Necrotizing vasculitis - Connective tissue diseases - Neuromuscular complications

flammation est clairement établie (causes toxiques, infectieuses et paranéoplasiques).

Comme nous le verrons par la suite, le diagnostic de vascularite repose principalement sur les données histopathologiques. Quatre critères sont à prendre en considération : 1) la présence ou non d'une nécrose fibrinoïde des parois vasculaires, 2) le type d'infiltrat inflammatoire (polynucléaires neutrophiles, éosinophiles, lymphocytes), 3) la présence de granulomes, 4) le calibre des vaisseaux atteints (2).

La classification des vascularites peut également se baser sur la présence de certains marqueurs immunologiques tels les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), les complexes immuns circulants et les cryoglobulines.

### DIAGNOSTIC DES VASCULARITES

Le diagnostic formel de vascularite du système nerveux périphérique (SNP) repose sur les données histopathologiques (Tableau I). Une biopsie nerveuse ne peut cependant être sollicitée devant toute neuropathie périphérique. Un faisceau d'arguments cliniques, neurophysiologiques et biologiques devront être réunis avant d'envisager ce type de prélèvement (Tableau II).

### ARGUMENTS CLINIQUES

La neuropathie périphérique est inaugurale ou bien s'inscrit secondairement dans un contexte plus large de maladie de système dont le diagnostic est déjà posé (Tableau I). Dans cette seconde

(1) Assistante en Médecine Physique – CHU de Liège  
(2) Neurologue consultant dans le service de Médecine Physique – CHU de Liège  
(3) Chef de Laboratoire Adjoint, Laboratoire de Neuro-pathologie, Service d'Anatomo-Pathologie – CHU de Liège  
(4) Chef de Service Associé, Service de Médecine Physique (Pr CRIELAARD) – CHU de Liège

TABLEAU I : CLASSIFICATIONS DES VASCULARITES DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE

	<i>Etiologique</i>	<i>Anatomopathologique</i>	<i>Immunologique</i>
-PAN multisystémique -PAN restreinte au système nerveux périphérique -Churg et Strauss	Vascularite primitive  Vascularite primitive Vascularite primitive	Vascularite nécrosante des artères de moyen calibre  Vascularite nécrosante des artères de moyen calibre Vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre avec granulomes (cellules géantes et épitélioides) intra- et extravasculaires + infiltrats éosinophiles Vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre	-pANCA  -pANCA
-Polyangéite microscopique	Vascularite primitive	Vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre avec granulomes (cellules géantes)	-cANCA
- PR - LED - Syndrome de Gougerot-Sjögren - Syndrome de Sharp - Sclérodémie, CREST - Cryoglobulinémie essentielle	Vascularites secondaires à une maladie plurisystémique inflammatoire	Vascularite nécrosante des vaisseaux de petit calibre avec parfois granulomes à certains stades évolutifs ou microvascularite lymphocytaire (LED, Gougerot-Sjögren)	- Cryo. - Cryo.  - Cryo.
- VIH, HTLV1 - Hépatite C avec cryo. - Hépatite B - Lyme - Lèpre	Vascularites secondaires infectieuses	Microvascularite lymphocytaire ou véritable vascularite nécrosante type PAN (hépatite B, hépatite C avec cryo., Lèpre)	- Cryo.
- Lymphome - Myélome multiple - Cancer solide (adénocarcinome, mélanome)	Vascularites secondaires paranéoplasiques	Microvascularite lymphocytaire	
- Sulfamides - Pénicillines	Vascularites secondaires toxiques	Microvascularite lymphocytaire	
-Diabète	Vascularite secondaire dysmétabolique	Microvascularite lymphocytaire ou très rares cas de vascularite nécrosante	

ANCA : anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles, Cryo. : cryoglobuline, LED : lupus érythémateux disséminé, PR : polyarthrite rhumatoïde

éventualité, le diagnostic de vascularite pourrait paraître plus simple. Cependant, cette plus grande simplicité n'est qu'apparente. En effet, d'autres types de neuropathies, non liées à l'inflammation des vaisseaux, sont plus fréquemment rencontrés dans ces pathologies plurisystémiques. La neuropathie axonale sensitive modérée chronique est classique dans la polyarthrite rhumatoïde (PR), la PNP axonale chronique prédominant sur le versant sensitif constitue la neuropathie habituellement associée au lupus érythémateux disséminé (LED), à la cryoglobulinémie essentielle et au syndrome de Gougerot-Sjögren (GS). Dans cette dernière pathologie, une atteinte du nerf trijumeau et une ganglionopathie sensitive, sont également fréquemment rencontrées. Or, ces différents types de neuropathies périphériques ne sont pas liés à une vascularite. Donc, si la neuropathie est secondaire à une maladie dont le diagnostic est connu, il reste à démontrer qu'il s'agit bien d'une vascularite. Finalement, la démarche diagnostique est identique que la neuropathie soit inaugurale ou non, primitive ou secondaire à une maladie déjà identifiée pouvant se compliquer d'une vascularite. Ce préambule n'est pas anodin, car l'identification de la nature vasculitique d'une

neuropathie périphérique aura des conséquences sur l'attitude thérapeutique.

Sur le plan épidémiologique, les vascularites sont le plus souvent diagnostiquées chez des patients de plus de 50 ans. Les formes secondaires à un LED sont, par contre, fréquemment diagnostiquées chez la femme jeune. Les vascularites primitives sont plus fréquentes chez l'homme, tandis que les formes secondaires à une collagénose sont plus souvent observées chez la femme. Le pronostic est d'autant plus mauvais que le patient est âgé.

Concernant la neuropathie périphérique proprement dite, la distribution de l'atteinte est le plus souvent (2/3 des cas) monotrunculaire (mononévrite), ou multitrunculaire (multinévrite). Les lésions se situent en dehors des sites habituels de compression nerveuse tels que le canal carpien (nerf médian), la gouttière épitrochléo-olécrânienne (nerf ulnaire) ou la tête du péroné (nerf péronier). Les troncs nerveux les plus souvent entrepris sont le péronier (62,5% d'atteinte unilatérale et 33% d'atteinte bilatérale), le tibial (27,5%), l'ulnaire (25,5%) et le médian (21,5%) (3). Dans 30% des cas cependant, le tableau est celui d'une PNP sensitivo-motrice distale. Il faut alors tenter de déterminer si ce tableau

de PNP résulte de l'atteinte successive et additive des différents troncs nerveux des membres. De rares présentations cliniques sous forme d'une PNP exclusivement sensitive sont décrites (4).

La neuropathie est presque toujours évolutive s'aggravant de mois en mois ou, au mieux, de 6 mois en 6 mois. L'installation est très souvent brutale laissant un souvenir temporel précis dans la mémoire du patient. La douleur est très souvent à l'avant plan des plaintes, sous forme de myalgies (souvent inaugurales), de paresthésies pénibles, de brûlures ou de décharges électriques. Peu de neuropathies périphériques partagent à la fois cette prépondérance douloureuse et ce degré d'évolutivité et/ou cette installation brutale citons certaines formes de syndrome de Guillain-Barré, les neuropathies toxiques (iatrogènes ou environnementales) et paranéoplasiques, les neuropathies associées à l'amyloïdose.

L'existence d'une altération de l'état général et de signes extra-neurologiques sont également des éléments permettant de suspecter une vascularite du SNP (Tableau II).

Une participation musculaire sous forme de myalgies est fréquemment décrite et parfois de façon inaugurale. Ces douleurs musculaires peuvent être faussement suggestives d'une myosite inflammatoire, en particulier, si elles sont permanentes, proximales et évoluent dans le cadre d'une connectivité.

#### ARGUMENTS ÉLECTRONEUROMYOGRAPHIQUES

Classiquement, l'électroneuromyogramme (ENMG) confirmera l'existence d'une neuropathie sensitivo-motrice, axonale avec dénervation active (fibrillations au repos) de distribution

multitronculaire ou diffuse asymétrique. Cette asymétrie est parfois passée inaperçue à l'examen clinique et constitue un élément d'orientation diagnostique important.

L'ENMG s'attachera également à démontrer l'absence de ralentissement significatif de la conduction nerveuse permettant d'écarter l'hypothèse d'une neuropathie démyélinisante. Cependant, dans les 8 premiers jours qui suivent un accès ischémique aigu focal, l'étude neurophysiologique peut révéler un pseudo-bloc de conduction nerveuse qui disparaîtra ensuite lorsque l'axone sera complètement digéré (5,6).

Une composante musculaire est parfois associée et ne doit pas remettre forcément en cause l'hypothèse de neuropathie périphérique.

Enfin, les données de la neurographie sensitive des membres inférieurs permettent d'orienter le choix du site de prélèvement nerveux. En effet, le nerf sensitif le plus atteint doit être prélevé pour autant que ce nerf ne soit pas complètement détruit et qu'il persiste donc un potentiel sensitif enregistrable.

#### ARGUMENTS BIOLOGIQUES

Devant toute neuropathie périphérique, un bilan biologique d'orientation générale doit être réalisé; celui-ci comprendra : cytologie sanguine et formule leucocytaire, ionogramme, glycémie à jeun, urée, créatinine, bilan hépatique et thyroïdien, VS, CRP, dosage et électrophorèse des protéines sanguines et urinaires (+ immunofixation).

La présence d'un syndrome inflammatoire est classique dans la PAN avec une vitesse de sédimentation très augmentée (souvent > 70 mm), une anémie et une leucocytose. Une augmenta-

TABLEAU II : ÉLÉMENTS D'ORIENTATION VERS UN DIAGNOSTIC DE VASCULARITE DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE

<b>Clinique</b>
Neuropathie périphérique monotronculaire (mononévrite) ou plus souvent multitronculaire (multinévrite), d'évolution aiguë/subaiguë, douloureuse Syndrome général : fièvre, amaigrissement, asthénie, myalgies Signes extraneurologiques : <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>cutanés</i> : livedo reticularis, purpura, nodules dermohypodermiques, lésions ulcéreuses et papulaires, érythème en ailes de papillon (LED), sclérodactylie (sclérodermie)</li> <li>- <i>digestifs</i> : douleurs abdominales (PAN), dysphagie (sclérodermie)</li> <li>- <i>respiratoires</i> : asthme et rhinite allergique (Churg et Strauss), rhinosinusite ulcéro-nécrotique (Wegener)</li> <li>- <i>vasculaires</i> : insuffisance cardiaque (Churg et Strauss), HTA (PAN), syndrome de Raynaud (GS, sclérodermie, cryoglobulinémie)</li> <li>- <i>articulaires</i> : arthralgies (PAN, Wegener, cryoglobulinémie), arthrite (PR, LED)</li> <li>- <i>syndrome sec</i> : xérophtalmie et xérostomie (GS)</li> </ul>
<b>Electroneuromyographie</b>
Neuropathie sensitivo-motrice, axonale avec dénervation active de distribution multitronculaire ou diffuse asymétrique
<b>Biologie</b>
Syndrome inflammatoire (VS > 70 mm) avec anémie et leucocytose Augmentation de la créatininémie et protéinurie Altération des tests hépatiques (hépatite B/C) Hyperéosinophilie (Churg et Strauss)
LED : lupus érythémateux disséminé, PAN : périartérite noueuse, PR : polyarthrite rhumatoïde, GS : Gougerot-Sjögren

tion de la créatininémie et une protéinurie traduiront parfois l'atteinte rénale liée à la vascularite. Une altération des tests hépatiques devra faire évoquer la possibilité d'un contexte infectieux (hépatite B et C) pouvant se compliquer d'une périartérite noueuse (PAN) ou d'une microvascularite lymphocytaire. Une hyperéosinophilie sanguine sera parfois un élément d'orientation vers une angéite granulomateuse allergique de Churg et Strauss, surtout en présence d'un asthme sévère (Tableaux I et II).

#### BIOPSIE NEUROMUSCULAIRE (2,7)

La biopsie neuromusculaire reste un acte médical invasif laissant une séquelle définitive sous forme d'une anesthésie dans le territoire d'innervation du nerf sensitif prélevé. Des douleurs neuropathiques et des difficultés de cicatrisation locales sont parfois présentes. L'indication doit donc être judicieusement posée (cf. supra) et le prélèvement réalisé dans de bonnes conditions. Les lésions de vascularite sont segmentaires et focales, ne dépassant parfois pas quelques dizaines de microns. C'est la raison pour laquelle, la biopsie doit intéresser l'ensemble des fascicules nerveux sur une longueur de 3 à 5 cm ainsi que plusieurs fragments musculaires dans le voisinage du nerf (nerf péronier superficiel + muscle court péronier). Enfin, la biopsie sera d'autant plus rentable qu'elle est réalisée précocement dans le décours de la maladie. En effet, lorsque la neuropathie évolue depuis plus de 2 ans, la biopsie neuromusculaire ne montre que très exceptionnellement des lésions de vascularite dans le nerf ou le muscle (7).

Maisonobe (2) propose de distinguer 3 situations (Tableau I).

Dans la première, la plus fréquente, les lésions intéressent les artères de petit et moyen

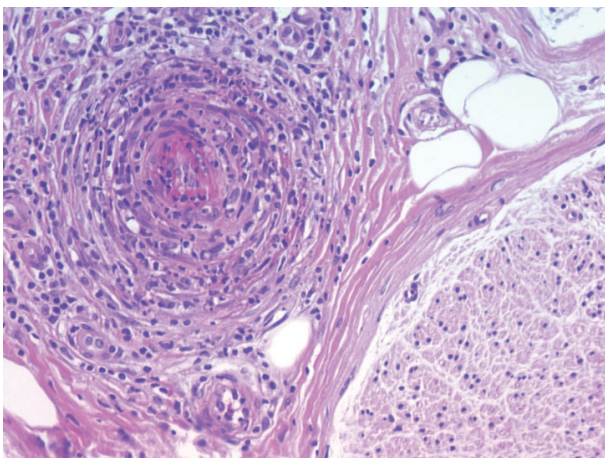


Figure 1 : Une artériole épineuriale siège d'un intense infiltrat lymphocytaire transmural et d'une nécrose fibrinoïde de l'intima. Cette lésion de vascularite nécrosante floride est très suggestive d'une vascularite du groupe périartérite noueuse (grossissement original: 200x, Hématoxyline-Eosine).

calibre où sont présents un infiltrat cellulaire polymorphe (cellules mononuclées et polynucléaires), une altérations des parois avec débris nucléaires et nécrose fibrinoïde (Figure 1). Cette situation est rencontrée dans la PAN multisystémique et la PAN restreinte au SNP.

Lorsque ces mêmes lésions sont retrouvées au niveau de vaisseaux de plus petit calibre (artérioles, veinules et capillaires), le cadre diagnostique s'élargit à l'angéite granulomateuse de Churg et Strauss, la polyangéite microscopique, la granulomatose de Wegener, les connectivites (PR, LED, GS, sclérodermie et syndrome de Sharp) et à la cryoglobulinémie essentielle.

La troisième situation correspond aux vascularites où ne sont présents que des infiltrats lymphocytaires autour ou dans la paroi des vaisseaux de la microcirculation (veines et artères de < 80 µm de diamètre, artérioles, veinules, capillaires) (Figure 2). Dans cette circonstance, il faut songer aux vascularites infectieuses, paranéoplasiques et toxiques, au diabète et à certaines connectivites (LED, GS).

Dans sa présentation aiguë, la vascularite périphérique reste parfois difficile à distinguer sur le plan clinique, et même neurophysiologique, d'un syndrome de Guillain-Barré axonal, en particulier si la paralysie motrice est ascendante et en présence d'une dissociation albumino-cytologique. La mise en évidence d'une vascularite épineurale à la biopsie nerveuse est parfois en faveur de l'hypothèse d'une vascularite (8).

Une coloration de Ziehl et un immunomarquage des lymphocytes permettent de reconnaître respectivement une lèpre, qui reste exceptionnelle en Europe du Nord, et une infiltration lymphomateuse du nerf périphérique.

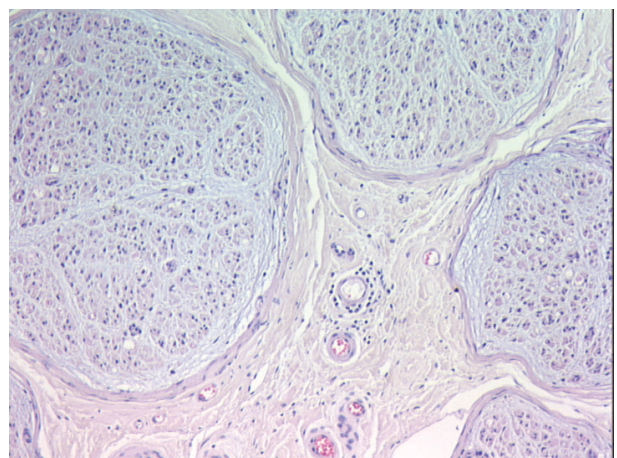


Figure 2 : Les lésions sont minimales et consistent uniquement en manchons lymphocytaires péri-veinulaires affectant les vasa nervorum de l'épinèvre, sans nécrose de paroi vasculaire ni thrombose. L'aspect est suggestif d'une vascularite lymphocytaire (grossissement original 50x, hématoxyline-Eosine).

TABLEAU III : MISE AU POINT ÉTIOLOGIQUE DES VASCULARITES DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE

<i>Périartérite noueuse</i>	- Biologie : HbsAg, anti-HCV, sérologie HIV, cryoglobulines, HGPO - Angiographie mésentérique et rénale : sténoses et microanévrismes intraparenchymateux - Biopsie viscérale (ex. rein) : si biopsie neuromusculaire non rentable
<i>Churg et Strauss</i>	- Biologie : éosinophilie > 10% des globules blancs, pANCA, augmentation des IgE (74%) et IgG (40%) - Rx thorax : infiltrats pulmonaires migrants/transitoires
<i>Polyangéite microscopique</i>	- Biologie : pANCA - Angiographie mésentérique : normale - Tableau de glomérulonéphrite rapidement évolutive et d'atteinte pulmonaire avec hémorragie alvéolaire
<i>Granulomatose de Wegener</i>	- Biologie : cANCA - Rx thorax : nodules, infiltrats fixes ou cavité pulmonaire - Biopsie viscérale (poumon, rein) ou des sinus paranasaux - Atteinte compressive des nerfs oculomoteurs et optique
<i>Polyarthrite rhumatoïde</i>	- Biologie : facteur rhumatoïde, anti-CCP2 (anti-cyclic citrullinated peptide), anti-kératine - Rx/scintigraphie : arthrites érosives symétriques des carpes, interphalangiennes proximales, métacarpo- et métatarsophalangiennes - Biopsie synoviale ou d'un nodule sous-cutané
<i>Lupus érythémateux disséminé</i>	- Biologie : leucopénie (< 4.000/mm <sup>3</sup> ), lymphopénie (< 1.500/mm <sup>3</sup> ), thrombopénie (< 100.000/m <sup>3</sup> ), anti-ADN natif, anti-Sm, anti-phospholipides, fausse sérologie syphilitique, anti-télotomère - Rx thorax : pleurésie, péricardite - Biopsie cutanée
<i>Syndrome de Gougerot-Sjögren</i>	- Biologie : anti-SSA (anti-Ro), anti-SSB (anti-La) - Shirmer - Biopsie des glandes salivaires accessoires : infiltrat lymphocytaires
<i>Sclérodémie/CREST</i>	- Biologie : anti-scl70, anticentromère, anti-RNP (Sharp) - Rx thorax : fibrose pulmonaire interstitielle diffuse - Capillaroscopie (lit de l'ongle)
<i>Vascularites infectieuses</i>	- Sérologies : hépatites A/B/C, HIV, Borrelia (Lyme), CMV, parvovirus - Ponction lombaire avec PCR
<i>Vascularites paranéoplasiques</i>	- Biologie : marqueurs tumoraux dont les Ac anti-neurones (anti-Hu, anti-CV2) - Imagerie : IRM ou scan thoracique, abdominal et pelvien ; échographie abdomino-pelvienne, PET scan corps entier - Ponction lombaire - Ponction de moelle : si une hémopathie maligne est suspectée
ANCA : anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles, HGPO : hyperglycémie provoquée orale, PCR : polymérase chain reaction, PET : positron emission tomography	

Si la biopsie ne montre pas de lésion de vascularite, une coloration au rouge Congo révèle parfois une amylose qui s'exprime par un tableau clinique proche de celui des vascularites.

Il n'est pas exceptionnel que les prélèvements de nerf et de muscle, même réalisés dans de bonnes conditions, n'offrent pas la preuve de la vascularite. Dans ce cas, le diagnostic repose sur d'autres prélèvements (biopsie cutanée ou viscérale) et sur des éléments plus indirects fournis par l'exploration complémentaire (Tableau III).

## STRATÉGIE DE LA MISE AU POINT ÉTIOLOGIQUE

Une fois le diagnostic de vascularite du SNP posé, il faut en déterminer l'origine. L'exploration complémentaire s'attache à démontrer une atteinte digestive (angiographie mésentérique), pulmonaire (Rx thorax), rénale (RUSU : protéinurie, hématurie, cylindres urinaires; PA : HTA; angiographie rénale) ou cutanée (biopsie de peau) ainsi que des stigmates biologiques d'une infection (Hépatite A/B/C, HIV, Lyme, CMV, parvovi-

rus) ou d'une pathologie immuno-inflammatoire (facteur rhumatoïde, anticorps anti-nucléaires et leur caractérisation, anti-ADN natif, ANCA, complexes immuns circulants, consommation du complément, cryoglobulines ...) (Tableau III).

Dans 2/3 des cas, il s'agit d'une PAN multisystémique ou restreinte au SNP. La PAN multisystémique survient à tout âge, mais, concerne surtout des patients entre 40 et 60 ans, tandis que la PAN restreinte au SNP est plus fréquente chez la femme de plus de 60 ans. La fréquence des rechutes distingue également ces deux entités : dans la PAN multisystémique, la fréquence moyenne des rechutes est d'environ 9 mois; dans la PAN restreinte au SNP, la fréquence moyenne des rechutes est de l'ordre de 3,5 ans. L'existence d'une altération de l'état général, d'un syndrome inflammatoire et d'une vascularite nécrosante touchant les artères de moyen calibre sont très évocateurs d'une PAN multisystémique. La mise en évidence de sténoses et de microanévrismes intraparenchymateux à l'angiographie mésentérique et rénale confirme le diagnostic.

Sur le plan biologique, la recherche d'une hépatite infectieuse (B et C) et de cryoglobulines (associées à l'hépatite C) doit être réalisée, de même qu'une HGPO (rares vascularites associées au diabète).

Dans la vascularite spécifique du nerf périphérique, 35% des 200 cas de vascularite nécrosante dans la série de Said (3), l'atteinte du SNP est par définition systématique, inaugurale et isolée (pas de syndrome inflammatoire ni d'atteinte systémique), puisqu'il s'agit d'une entité où la vascularite est essentiellement confinée à l'épînèvre des troncs nerveux (une composante musculaire et cutanée restant admise) (9,10). Cette affection peut néanmoins être associée à une tumeur (cancer solide, tumeur du système lymphoïde) ou à une infection (HIV). Des manifestations vasculitiques poly-systémiques surviennent secondairement chez plus d'un tiers des patients (3).

La PAN restreinte ou non au SNP ainsi que le tableau anatomopathologique de microvascularite lymphocytaire devront faire évoquer la possibilité d'une néoplasie associée, en particulier en présence d'une altération de l'état général. Le bilan d'extension comprendra : dosage des marqueurs tumoraux, PET scan corps entier, IRM ou scan (thoracique, abdominal et pelvien), échographie abdomino-pelvienne, ponction lombaire et ponction de moelle si une hémopathie maligne est suspectée.

Une fois écartées les vascularites infectieuses (sérologie, ponction lombaire) et toxiques (médicaments principalement), le bilan étiologique évoquera une forme particulière de PAN (Churg et Strauss, polyangéite microscopique), la granulomatose de Wegener ou une connectivite (Tableau III).

## TRAITEMENT DES VASCULARITES DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE (2)

La corticothérapie reste le traitement de choix des vascularites du SNP. Ce traitement doit être maintenu à la dose de 1 mg/kg/J pendant 3 à 6 mois. Ensuite, si l'évolution clinique et biologique (syndrome inflammatoire) le permet, une réduction progressive de la posologie peut être envisagée sur 12 à 18 mois. Dans les formes corticodépendantes ou résistantes et lorsque la corticothérapie est contre-indiquée, le cyclophosphamide (2 mg/kg/J ou en bolus d'1g/mois) offre une alternative thérapeutique efficace. Ce traitement doit également être envisagé, le plus souvent en association à la corticothérapie, lorsque la vascularite est responsable de l'atteinte des organes nobles tels que les reins, le tube digestif, le cerveau et le cœur.

Lorsque la vascularite est associée à une infection virale (hépatite B/C, VIH), des bolus de corticoïdes ou de cyclophosphamide sont proposés initialement et rapidement suivis d'échanges plasmatiques; de plus, un traitement antiviral spécifique (vidarabine, interféron ...) est d'emblée prescrit.

Une place existe probablement également pour les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses, notamment dans les formes secondaires à un syndrome de GS ou un LED. le méthotrexate et la cyclosporine constituent aussi parfois des traitements de seconde intention efficaces.

Enfin, dans les vascularites secondaires, le traitement de la maladie causale doit bien entendu être entrepris.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Lie JT.— Nomenclature and classification of vasculitis: plus ça change, plus c'est la même chose. *Arthritis Rheum*, 1994, **37**, 181-186.
2. Maisonobe T.— Neuropathies des vascularites. In : Doin éditeurs, *Neuropathies périphériques* Volume 2, 2004, 115-131.
3. Said G.— Neurological manifestations of systemic necrotizing vasculitis. *Rev Neuro*, 2002, **158**, 915-918.
4. Seo JH, Ryan HF, Claussen GC, et al.— Sensory neuropathy in vasculitis: a clinical, pathologic, and electrophysiologic study. *Neurology*, 2004, **63**, 874-878.
5. McCluskey L, Feinberg D, Cantor C, et al.— "Pseudo-conduction block" in vasculitic neuropathy. *Muscle Nerve*, 1999, **22**, 1361-1366.
6. Ropert A, Metral S.— Conduction block in neuropathies with necrotizing vasculitis. *Muscle Nerve*, 1990, **13**, 102-105.
7. Rosenbaum R.— Neuromuscular complications of connective tissue diseases. *Muscle Nerve*, 2001, **24**, 154-169.
8. Deprez M, Ceuterick-de Groote C, Gollogly L et al.— Clinical and neuropathological parameters affecting the diagnostic yield of nerve biopsy. *Neuromuscular Disorders*, 2000, **10**, 92-98.
9. Dyck PJ, Benstead TJ, Conn DL, et al.— Nonsystemic vasculitic neuropathy. *Brain*, 1987, **110** ( Pt 4), 843-853.
10. Kissel JT, Slivka AP, Warmolts JR, et al.— The clinical spectrum of necrotizing angiopathy of the peripheral nervous system. *Ann Neurol*, 1985, **18**, 251-257.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr F. Wang, Service de Médecine Physique, CHU Sart-Tilman – B35, 4000 Liège  
fc.wang@chu.ulg.ac.be