



[https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE\\_FR/intro](https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BE_FR/intro)

## **Vascularite Systémique Primaire Juvénile Rare**

Version de 2016

### **4. PÉRIARTÉRITE NOUEUSE**

#### **4.1 Qu'est-ce que c'est ?**

La périartérite noueuse (PAN) est une forme de vascularite détruisant les parois vasculaires (nécrose) touchant majoritairement les artères de petite taille et de taille moyenne. Les parois de plusieurs artères (périartérite) sont touchées inégalement. Les zones enflammées de la paroi de l'artère se fragilisent et de petites poches nodulaires (anévrismes) se forment le long de l'artère sous la pression de la circulation sanguine. Cela explique l'origine du terme « noueuse ». La périartérite cutanée touche principalement la peau et les tissus musculo-squelettiques (et parfois les muscles et les articulations), mais pas les organes internes.

#### **4.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?**

La PAN est très rare chez l'enfant avec un nombre de nouveaux cas estimé à un par million et par an. Elle touche pareillement les garçons et les filles, et est plus fréquente chez les enfants entre l'âge de 9 à 11 ans. Chez l'enfant, elle peut être associée à une infection à streptocoques et, moins fréquemment, à une hépatite B ou C.

#### **4.3 Quels sont les symptômes principaux ?**

Parmi les symptômes généraux (constitutionnels) les plus fréquents, on note une fièvre prolongée, des malaises, de la fatigue et une perte de poids.

La variété des symptômes locaux dépend des organes atteints. Un

---

apport sanguin insuffisant de tissus est à l'origine de douleurs. Par conséquent, des douleurs situées à différents endroits peuvent pointer vers une PAN. Chez l'enfant, les douleurs musculaires et articulaires sont aussi fréquentes que les douleurs abdominales, les artères irriguant les intestins étant touchées. En cas d'atteinte des vaisseaux irriguant les testicules, on peut également observer des douleurs scrotales. L'affection cutanée peut se manifester par une large gamme de changements allant d'éruptions cutanées indolores d'aspects variés (par ex. des éruptions cutanées disséminées appelées purpura ou des marbrures violacées de la peau appelées livedo reticularis) à des nodules cutanés douloureux, voire des ulcères et de la gangrène (interruption totale de l'apport sanguin provoquant des lésions au niveau des zones périphériques dont les doigts, les orteils, les oreilles et le bout du nez). On peut détecter la présence de sang et de protéines dans les urines et/ou une hypertension consécutives à l'atteinte rénale. Le système nerveux peut également être touché à différents degrés et l'enfant peut souffrir de crises d'épilepsie, d'accidents vasculaires cérébraux ou d'autres déficits neurologiques.

Dans les cas les plus sévères, la maladie peut s'aggraver très rapidement. Les analyses de sang révèlent généralement des signes évidents d'inflammation avec une augmentation du taux de globules blancs (leucocytose) et une diminution du taux d'hémoglobine (anémie).

#### **4.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?**

Avant de poser le diagnostic de PAN, il convient d'exclure les autres causes potentielles de fièvre persistante chez l'enfant, comme les infections. Ensuite, le diagnostic est orienté par la persistance de signes systémiques et localisés malgré les traitements antimicrobiens, qui sont généralement administrés aux enfants en cas de fièvre persistante.

Enfin, le diagnostic est confirmé par la mise en évidence de modifications des vaisseaux sanguins à l'imagerie (angiographie) ou d'une inflammation des parois vasculaires à la biopsie cutanée.

L'angiographie est une procédure radiologique consistant à visualiser les vaisseaux sanguins non représentés sur les radiographies ordinaires grâce à un produit de contraste injecté directement dans le sang. Cette méthode est connue sous le nom d'angiographie conventionnelle. On peut également faire appel à la tomодensitométrie (angiographie

---

assistée par ordinateur).

#### **4.5 Quels traitements existe-t-il ?**

Les corticostéroïdes restent le traitement de choix de la PAN chez l'enfant. Le mode d'administration de ces médicaments (souvent directement dans les veines lorsque la maladie est très active, puis sous forme de comprimés) ainsi que la dose et la durée du traitement sont adaptés au cas par cas après évaluation précise de l'étendue et de la gravité de la maladie. Si la maladie est restreinte à la peau et à l'appareil locomoteur, il n'est pas nécessaire d'utiliser d'autres immunosuppresseurs. Cependant, si la maladie est sévère et que les organes vitaux sont atteints, il convient d'administrer des médicaments complémentaires, généralement du cyclophosphamide, afin de contrôler la maladie (traitement d'induction). Lorsque la maladie est grave et que le traitement est inefficace, d'autres médicaments, dont des agents biologiques, sont administrés, mais leur efficacité dans le cadre de la PAN n'a pas encore fait l'objet d'études officielles. Lorsque l'activité de la maladie se stabilise, la maladie reste sous contrôle grâce à un traitement d'entretien incluant généralement de l'azathioprine, du méthotrexate ou du mycophénolate mofétil. D'autres médicaments sont utilisés en fonction du patient, dont la pénicilline (en cas de maladie post-streptococcique), des vasodilatateurs (pour dilater les vaisseaux sanguins), des antihypertenseurs, des anticoagulants (aspirine ou autre) et des antidouleurs (anti-inflammatoires non stéroïdiens, AINS).