



Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com



CAS CLINIQUE

Neuropathie périphérique démyélinisante sévère révélatrice d'une vascularite nécrosante non systémique

Severe demyelinating neuropathy revealing non systemic necrotizing vasculitis

M.A. Rafai^{a,*}, H. El Otmani^a, F.Z. Boulaajaj^a,
F. Moutaouakil^a, M. Sibai^a, M. Bourezgui^a,
M. Karkouri^b, B. El Moutawakkil^a, I. Gam^a,
S. Sqalli^b, I. Slassi^a

^a Service de neurologie explorations fonctionnelles, CHU Ibn Rochd, Quartier des Hôpitaux, Casablanca, Maroc

^b Service d'anatomie pathologique, CHU Ibn Rochd, Quartier des Hôpitaux, Casablanca, Maroc

Disponible sur Internet le 11 mars 2008

MOTS CLÉS

Vascularites
nécrosantes ;
Vascularites non
systémiques ;
Neuropathies des
vascularites non
systémiques ;
Neuropathies
démyélinisantes

Résumé

Introduction. — La vascularite nécrosante restreinte au système nerveux périphérique est une entité nosologique rare définie par une atteinte localisée au système nerveux périphérique sans signes systémiques.

Observation. — Nous rapportons l'observation d'un patient de 65 ans qui a présenté un déficit progressif flasque aréflexique des quatre membres avec atteinte des nerfs crâniens. L'électroneuromyogramme a conclu à une polyneuropathie sensitivomotrice démyélinisante. L'étude du LCR montrait une discrète hyperprotéinorachie. La biopsie du nerf sural objectivait un infiltrat inflammatoire polymorphe avec nécrose fibrinoïde. Le bilan d'extension et le bilan immunologique (notamment les ANCA) ont été négatifs. La corticothérapie orale a été sans effet. Le patient est décédé peu de temps après l'introduction des immunosuppresseurs.

Discussion. — Les atteintes nerveuses périphériques au cours des vascularites nécrosantes sont retrouvées dans 50–75 % des cas. Elles sont représentées essentiellement par les mononeuropathies multiples de nature axonale et peuvent être révélatrices. Des cas de polyneuropathies démyélinisantes avec parfois des blocs de conduction ont été également rapportés. Cette association pose des problèmes d'ordre physiopathologique.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant. Résidence Achokrolilah, rue de Varsovie, App. 8, boulevard du 2-Mars, Casablanca, Maroc.
Adresse e-mail : mo.mi2@caramail.com (M.A. Rafai).

KEYWORDS

Necrotizing vasculitis;
Non systemic
vasculitis;
Non systemic
vasculitis
neuropathy;
Demyelinating
neuropathy

Summary

Introduction. — Non systemic vasculitis neuropathy (NSVN) is a rare type of vasculitic neuropathy that evolves without manifestations of vasculitis in other organs and in the absence of serological abnormalities.

Case record. — We report the case of a 65-year-old man with demyelinating sensory motor polyneuropathy presented as distal and proximal weakness of the four limbs with paresthesia, areflexia and cranial nerve involvement. Sural nerve biopsy revealed marked loss of myelinated fibers and vascular fibrinoid necrosis with polymorphic inflammatory cell infiltrate. The cerebrospinal fluid analysis showed raised protein (0.60 g/l) with normal cell counts. Both the extension and immunological investigations were normal. Oral corticosteroids have been started with no improvement.

Discussion. — Lesions of the peripheral nervous system are observed in 50–75% of cases of necrotizing vasculites. Usually, they consist in axonal multiple mononeuritis but some cases of demyelinating polyneuropathy with conduction blocks have been reported. These findings pose pathophysiology problems.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Introduction

Les vascularites nécrosantes sont classiquement responsables de neuropathies périphériques type mononeuropathies multiples avec dégénérescence axonale [1–3]. Exceptionnellement, des polyneuropathies démyélinisantes ont été rapportées [4,5]. Les lésions du système nerveux périphérique (SNP) peuvent être associées à des manifestations pluriviscérales, définissant les vascularites systémiques [1,2]. Dans 30–35% des cas [1,6], la vascularite demeure limitée au système nerveux périphérique sans manifestations cliniques systémiques ou anomalie biologique. Cela définit une nouvelle entité rare : les neuropathies des vascularites non systémiques (NVNS) [3,7,8] ou restreintes au SNP [9]. Nous rapportons le cas d'une polyneuropathie démyélinisante symétrique révélant une vascularite nécrosante sans manifestations systémiques.

Observation

M. O.A., âgé de 65 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, présentait en juin 2002 une impotence fonctionnelle des quatre membres, prédominante aux membres inférieurs, d'installation et d'évolution progressives, avec survenue d'accès d'aggravation aigus, associée à des paresthésies des extrémités, intenses et gênantes. En mai 2003, apparaissaient des troubles de la déglutition et une lenteur de la parole. À son admission, l'examen neurologique initial retrouvait un déficit moteur à prédominance distale des quatre membres, une hypotonie, une abolition des réflexes ostéotendineux, une amyotrophie diffuse avec fasciculations. Par ailleurs, l'examen objectivait une hypoesthésie distale des membres inférieurs avec parésie linguale et abolition du réflexe nauséeux. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

L'électroneuromyographie (ENMG) (Tableau 1) objectivait un ralentissement des vitesses de conduction motrices et sensitives, un allongement des latences distales et des latences F, ainsi que la détection des signes de dégénérescence axonale modérés, concluant à une neuropathie sensitivomotrice très démyélinisante avec signes

de dégénérescence axonale secondaire. L'étude du liquide céphalorachidien objectivait une discrète hyperprotéïnorachie (0,60 g/l). La numération formule sanguine, la vitesse de sédimentation, les bilans hépatique et rénal ainsi que l'électrophorèse des protéines sériques étaient normaux. Les sérologies HVB, HVC, VIH étaient négatives. La biopsie nerveuse montrait un aspect de vascularite avec nécrose fibrinoïde et infiltrat inflammatoire polymorphe (Fig. 1). Le reste des investigations dans le sens d'une vascularite, incluant anticorps anticytoplasme neutrophiles (ANCA), anti-SSA, anti-SSB, anti-ADN, cryoglobulinémie, LDH et microglobuline, demeurait négatif. La tomодensitométrie thoracique, l'échographie abdominale et la biopsie des glandes salivaires étaient sans particularités. Le diagnostic d'une neuropathie périphérique démyélinisante, avec vascularite nécrosante et sans signe systémique, était retenu. Une corticothérapie à 1 mg/kg par jour était démarrée, mais sans amélioration. Notre patient décédait quelques mois après l'introduction de bolus de cyclophosphamide. L'autopsie n'a pas été réalisée.

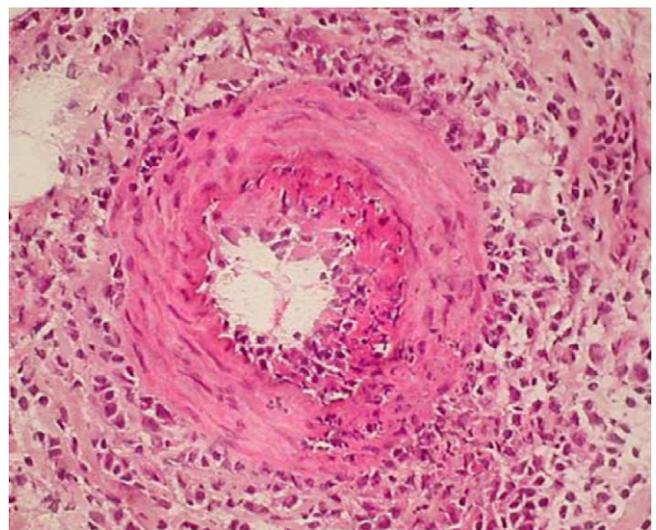


Figure 1. Biopsie du nerf sural gauche : nécrose vasculaire fibrinoïde avec infiltrat inflammatoire polymorphe (HE ; $\times 40$).

Tableau 1 Résultats de l'étude des conductions nerveuses motrices et sensibles.

	Résultats	Particularités	Limites normales
<i>Conduction nerveuse motrice</i>			
Nerf médian (D/G)			
LDM (ms)	13,80–8,10	Dispersion	≤3,50
Amplitude du PEM (mV)	0,16–0,42		≥5
VCM (m/s)	33,30–24,50		≥50
Latence F (ms)	55,50–60,00		≤30
Nerf cubital (D/G)			
LDM (ms)	9,10–9,20	Dispersion	≤3
Amplitude du PEM (mV)	0,60–0,69		≥5
VCM (m/s)	36,30–26,70		≥50
Latence F (ms)	64,20–64,80		≤30
Nerf SPE (G)			
LDM (ms)	14,10	Dispersion	≤7
Amplitude du PEM (mV)	0,90		≥3
VCM (m/s)	23,20		≥45
Latence F (ms)	77,00		≤50
Nerf SPI (D/G)			
LDM (ms)	11,00–15,70		≤7
Amplitude du PEM (mV)	0,26–0,21		≥3
VCM (m/s)	28,70–32,30		≥45
Latence F (ms)	82,60–84,10		≤50
<i>Conduction nerveuse sensitive</i>			
Nerf médian (D/G)			
Amplitude uV	12,50–15,60		≥15
VCS (m/s)	37,30–31,20		≥50
Nerf cubital (G)			
Amplitude uV	4,60		≥10
VCS (m/s)	29,80		≥50
Nerf radial (D/G)			
Amplitude uV	7,03–14,80		≥10
VCS (m/s)	37,30–38,40		≥40
Nerfs suraux et musculocutanés (D/G)			
	Abolis		

LDM: latence distale motrice; PEM: potentiel évoqué moteur; VCM: vitesse de conduction motrice; VCS: vitesse de conduction sensitive; D/G: droit/gauche.

Discussion

Le diagnostic retenu est celui d'une neuropathie des vascularites non systémiques, après négativité du bilan, mais avec un caractère très démyélinisant atypique dans ce cadre pathologique.

L'atteinte du système nerveux périphérique (SNP) au cours des vascularites nécrosantes est fréquente et peut être révélatrice [1,3,10]. Classiquement, il s'agit d'une mononeuropathie multiple axonale (60–85%) [1–3]. L'atteinte des nerfs crâniens est possible [2,3,7]. La survenue d'une polyneuropathie symétrique avec stigmates de démyélinisation est rare et la présence de blocs de conduction reste exceptionnelle [3–5]. Les mécanismes physiopathologiques sous-tendant cette démyélinisation au cours des vascularites nécrosantes demeurent controversés. Certains auteurs suggèrent que les lésions de myéline reflètent les conséquences, multiples et à différents niveaux, de l'ischémie nerveuse [4]. La survenue d'un désordre métabolique peut expliquer les blocs de

conduction [2]. Chez notre patient, les données cliniques et électrophysiologiques étaient en faveur d'une neuropathie démyélinisante ne faisant pas évoquer en premier une vascularite. Mais la biopsie nerveuse, réalisée devant certaines atypies cliniques (accès extensifs aigus, paresthésies intenses), a objectivé une vascularite nécrosante segmentaire. Les vascularites systémiques, en particulier la périartérite noueuse (PAN), affectent dans plus de 65% des cas [1] d'autres systèmes que le SNP: le rein, la peau, le poumon... Dans 30–35% des cas, la vascularite reste limitée au SNP et sans anomalies immunologiques, comme chez notre patient. Généralement, il n'y a pas de particularités cliniques, électrophysiologiques ou histologiques de neuropathie entre ces deux entités (vascularite systémique et non systémique) [1,3,6]. Dans une série de 200 vascularites, Saïd retrouve 70 patients où la neuropathie était la seule manifestation clinique; dans ce groupe, la moyenne d'âge était de 61 ans, avec 61% de femmes; 50% avaient des manifestations générales mineures, dans 33% des cas la vitesse de sédimentation était normale et

seulement 25% avaient une neuropathie bilatérale symétrique distale [1]. Dans ce sous-groupe, le diagnostic de vascularite a été rarement évoqué avant la biopsie, comme c'est le cas de notre patient. Le diagnostic d'une NVNS chez notre patient a été retenu devant la négativité du bilan d'extension et de l'immunologie, en particulier les ANCA, et devant l'absence d'une tumeur solide ou de lymphome. Néanmoins, la courte durée du suivi ne permet pas d'exclure une apparition possible de signes systémiques, notamment dans le cadre d'une PAN débutante au SNP. En effet, cette évolution n'est pas rare [1,7], et l'atteinte infraclinique d'autres organes est habituelle [1]. Vingt-neuf patients de la série de Saïd ont été suivis en moyenne sur six ans (extrêmes: 2–14 ans); parmi eux, 37% ont développé des manifestations systémiques. Cela souligne l'intérêt d'un suivi, clinique et paraclinique, attentif et au long cours chez ces patients. Le traitement de premier choix est l'association corticothérapie–immunosupresseurs [3,7,8]. Le pronostic est généralement meilleur que dans les formes systémiques [1,7]; 31% des patients de la série de Saïd n'ont pas rechuté [1]. Mais l'évolution peut être sévère avec décès [11], comme chez notre patient.

Conclusion

Les vascularites nécrosantes se compliquent exceptionnellement de polyneuropathies symétriques et démyélinisantes. Ces neuropathies peuvent être révélatrices et rester la seule manifestation de la vascularite, posant alors un problème diagnostique, d'où l'utilité d'une biopsie nerveuse dans les

cas avec atypies cliniques et/ou évolutives, permettant un traitement plus approprié.

Références

- [1] Saïd G. Manifestations neurologiques des vascularites nécrosantes systémiques. *Rev Neurol* 2002;158:915–8.
- [2] Bouche P, Bletry O, Esnault S. Neuropathies des maladies de système : vascularites. In: Bouche P, editor. *Neuropathies périphériques*. Paris: Édition Doin; 1991. p. 361–92.
- [3] Collins MP, Periquet MI. Non-systemic vasculitic neuropathy. *Curr Opin Neurol* 2004;17:587–98.
- [4] Sandbrink F, Klion AD, Floeter MK. Pseudo-conduction block in a patient with vasculitic neuropathy. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 2001;41:195–202.
- [5] Mohamed A, Davies L, Pollard JD. Conduction block in vasculitic neuropathy. *Muscle Nerve* 1998;21:1084–8.
- [6] Collins MP, Mendell JR, Periquet MI, et al. Superficial peroneal nerve/peroneus brevis muscle biopsy in vasculitic neuropathy. *Neurology* 2000;55:636–43.
- [7] Collins MP, Periquet MI, Mendell JR, et al. Nonsystemic vasculitic neuropathy. *Neurology* 2003;61:623–30.
- [8] Garces-Sanchez M, Villanueva-Haba VE, Sevilla Mantecon T, et al. Non systemic vasculitic neuropathy. *Neurologia* 2002;17:616–20.
- [9] Dyck PJ, Benstead TJ, Conn DL. Nonsystemic vasculitic neuropathy. *Brain* 1987;110:843–53.
- [10] Sanchez J, Coll-Canti J, Ariza A, et al. Neuropathy due to necrotizing vasculitis: a study of the clinical anatomy, neurophysiological characteristics, and clinical course of the disorder in 27 patients. *Rev Neurol* 2001;33:1033–6.
- [11] Maisonobe T. Neuropathies des vascularites. *Lettre Neurol* 2000;75–9. Suppl. avril.