

PERIARTERITE

NOUEUSE

***(à l'exception du
traitement)***

CLASSIFICATION

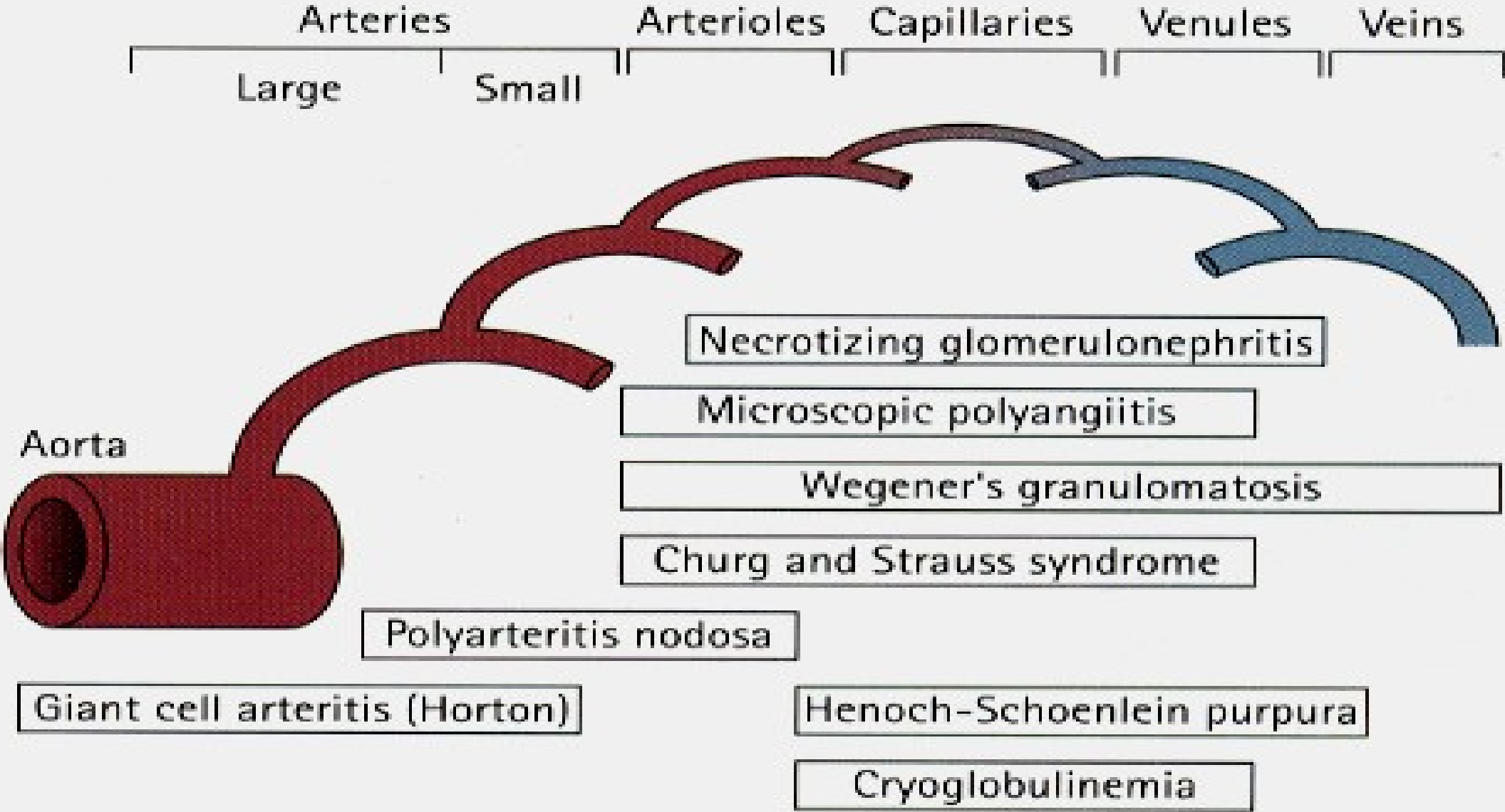
PAN : 1990 ACR CRITERIA

- **Weight loss < 4kg**
- **Livedo reticularis**
- **Testicular pain or tenderness**
- **Mono- or polyneuropathy**
- **Diastolic BP > 90 mm Hg**
- **Elevated BUN or creatininemia**
- **Hepatitis B virus**
- **Biopsy of small or medium-sized artery containing PMN**

3 of 10 criteria should be present

CHAPEL HILL NOMENCLATURE

Classification of the Vasculitides



EPIDEMIOLOGIE

EPIDEMIOLOGIE

❑ Incidence de 0,7/100 000 h

❑ Prévalence de 6,3/100 000 h

Scott (1982)

❑ Prévalence **34,8/1 000 000/h**

Mahr (2002)

❑ L'incidence diminue,

*probablement à cause de la meilleure
prévention des maladies virales*

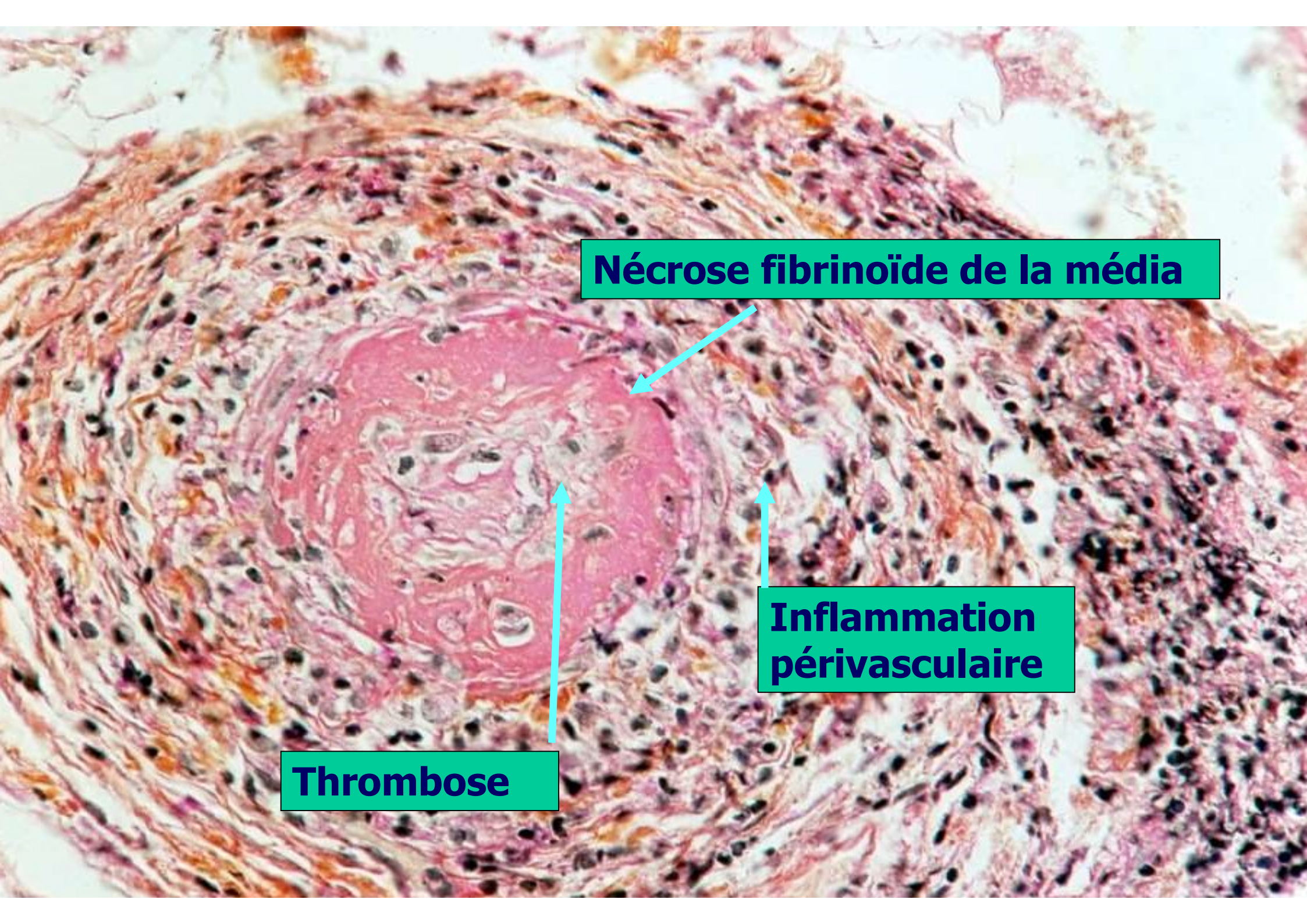
ANATOMIE

PATHOLOGIQUE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES

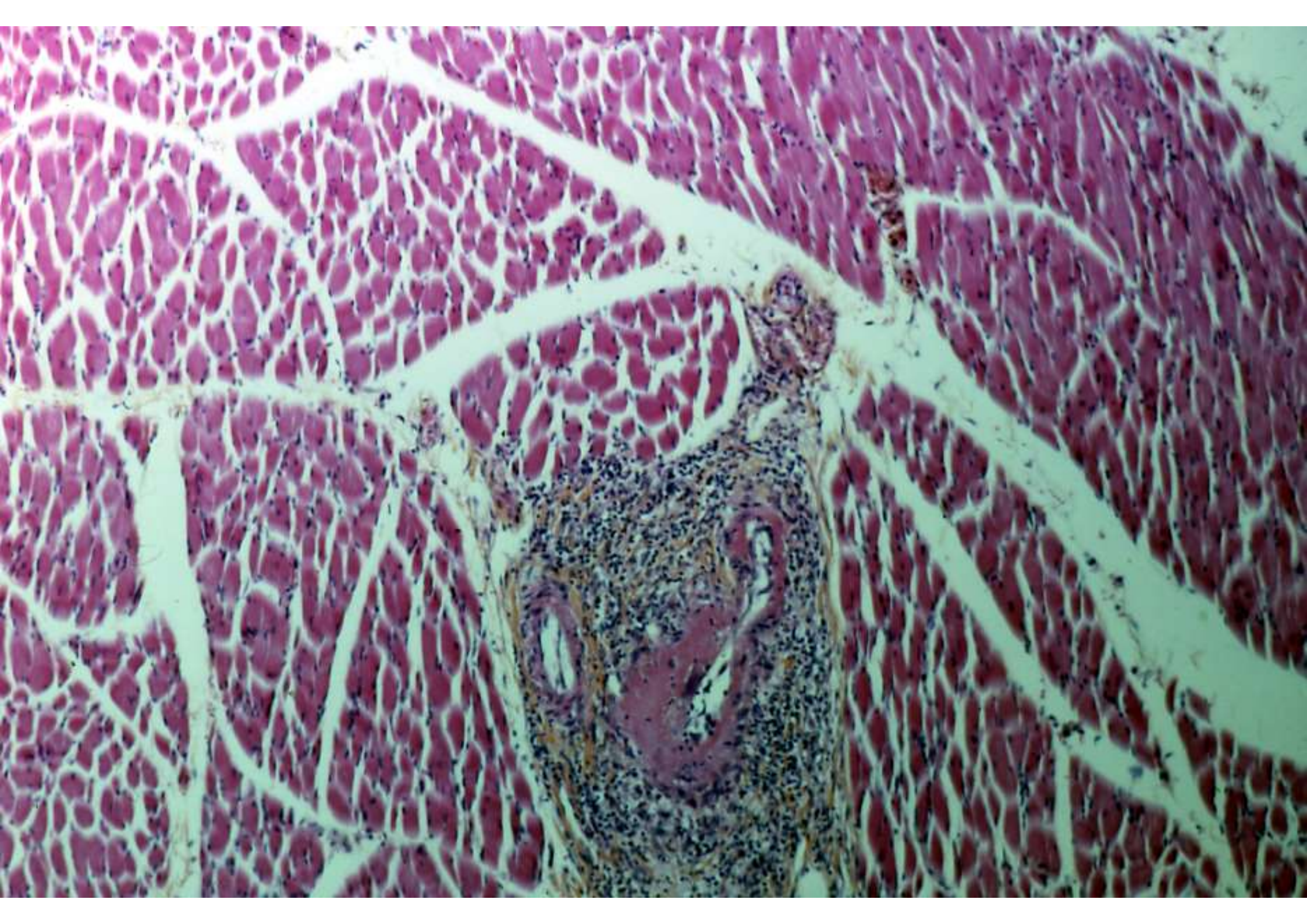
- **Panartérite**
 - **nécrose fibrinoïde de la média**
 - **réaction cellulaire adventice**
 - **prolifération intimale**
- **Lésions d'âge différent**
- **Evolution vers l'endartérite fibreuse**

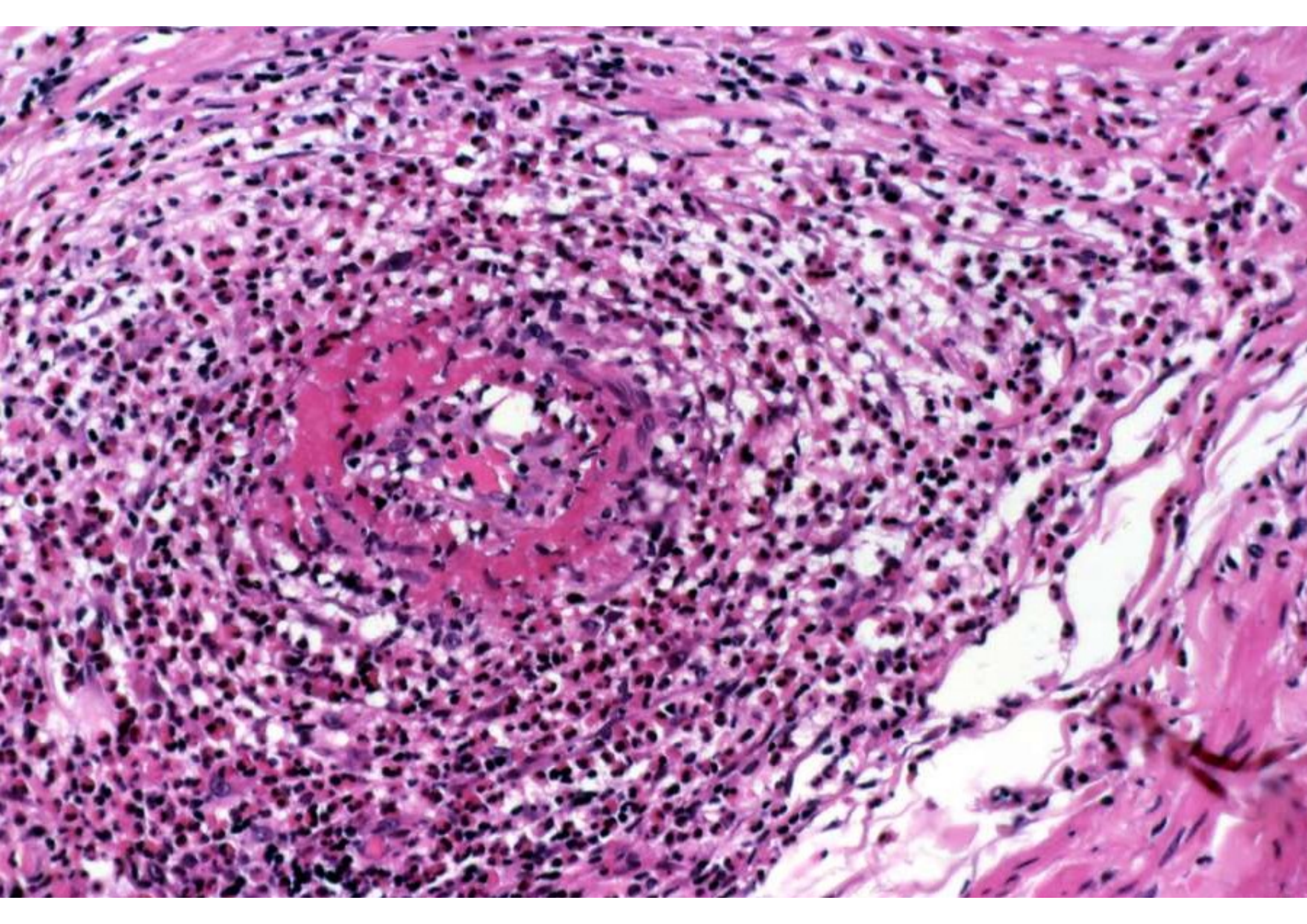


Nécrose fibrinoïde de la média

**Inflammation
périvasculaire**

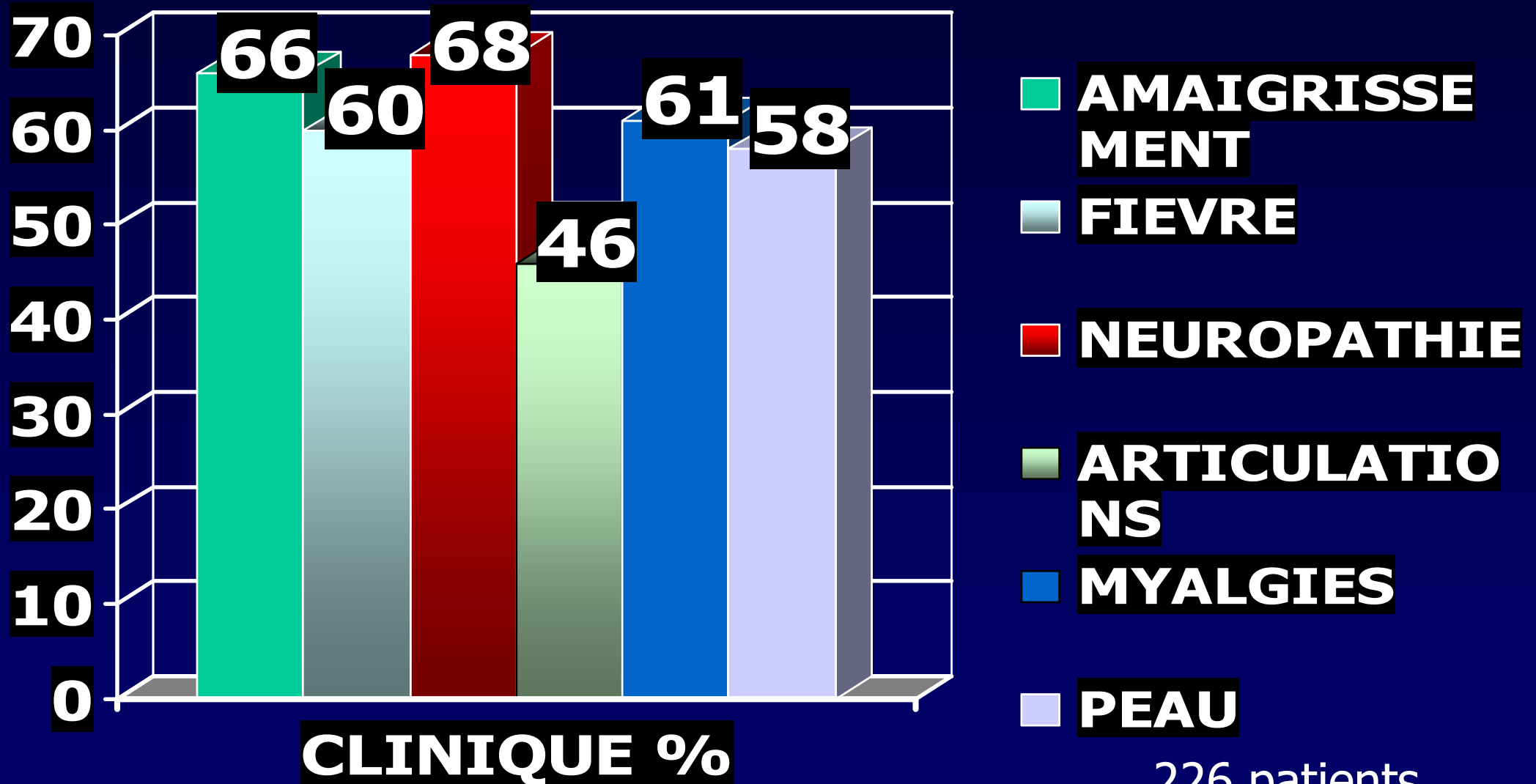
Thrombose





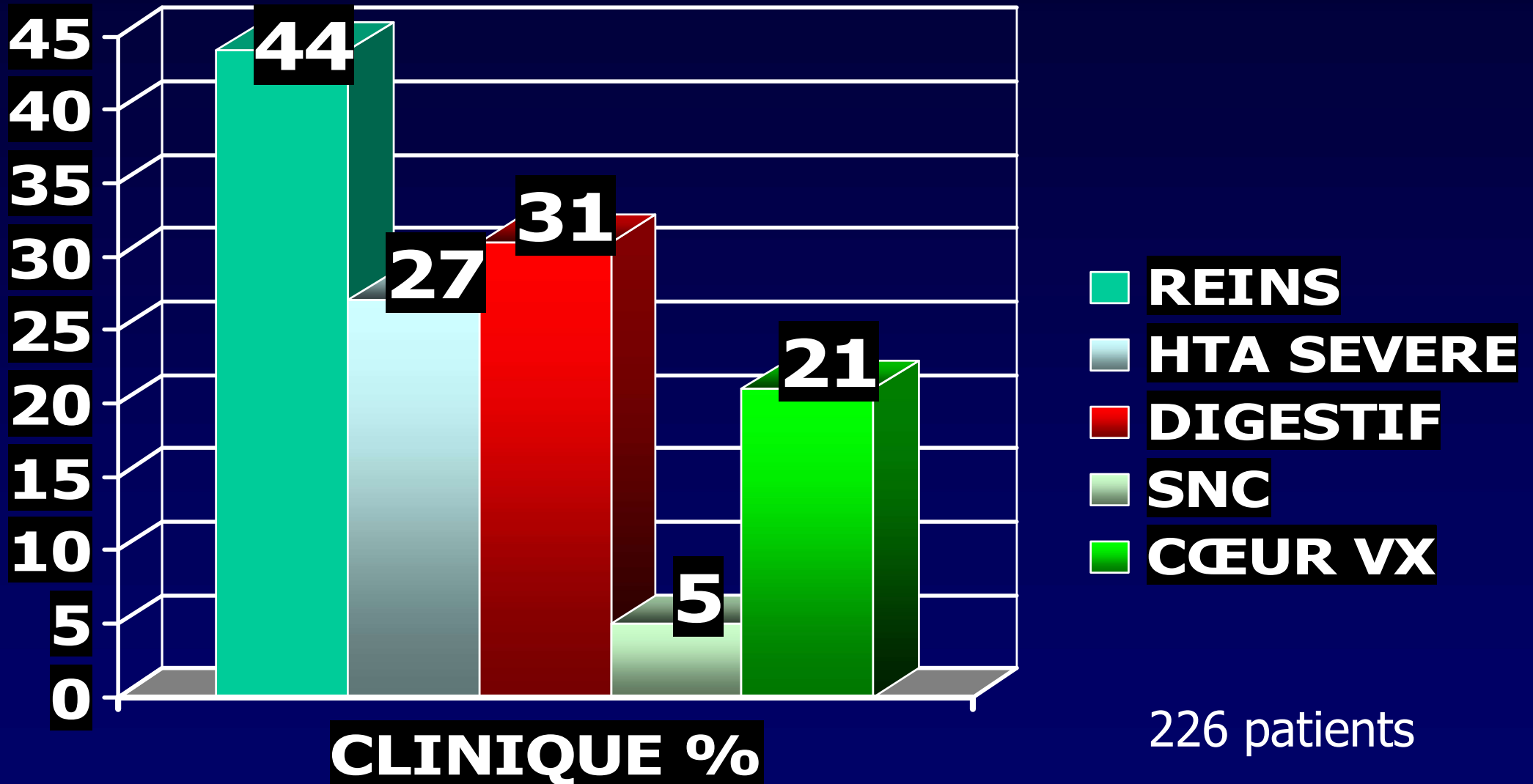
CLINIQUE

PAN SANS INFECTION PAR LE VHB



226 patients

PAN SANS INFECTION PAR LE VHB



CLINIQUE

Peau

- Nodules sous-cutanés**
- Purpura infiltré, nécrotique**
- Ulcères nécrotiques**
- Gangrène distale**
- Livedo**

CLINIQUE

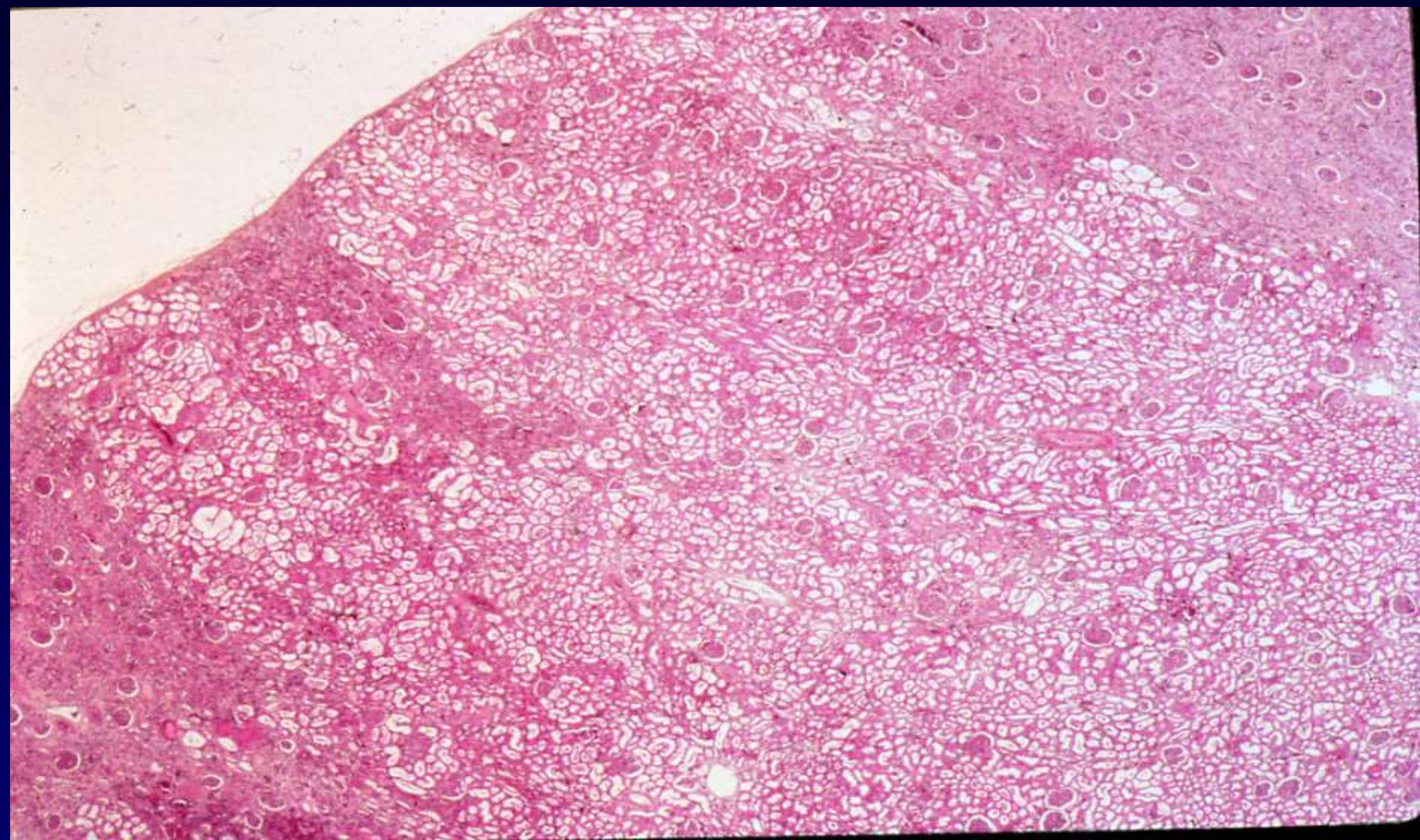
Multinévrite

- ❑ Mononévrite multiple
 - ❑ Asymétrie
 - ❑ SPE et SPI
 - ❑ Sensitivo-moteur
 - ❑ plus rare: cubital, radial, médian
 - ❑ encore plus rare: VII, VIII, III, VI,
- Atteintes plexiques, vessie neurologique**

CLINIQUE

Rein

- Néphropathie vasculaire**
- Infarctus rénaux**
- HTA rénine-dépendante**
- Jamais de glomérulonéphrite**
- Exceptionnellement sténose urétérale**



Alternance de zones ischémiques et normalement vascularisées





Infarctus rénaux



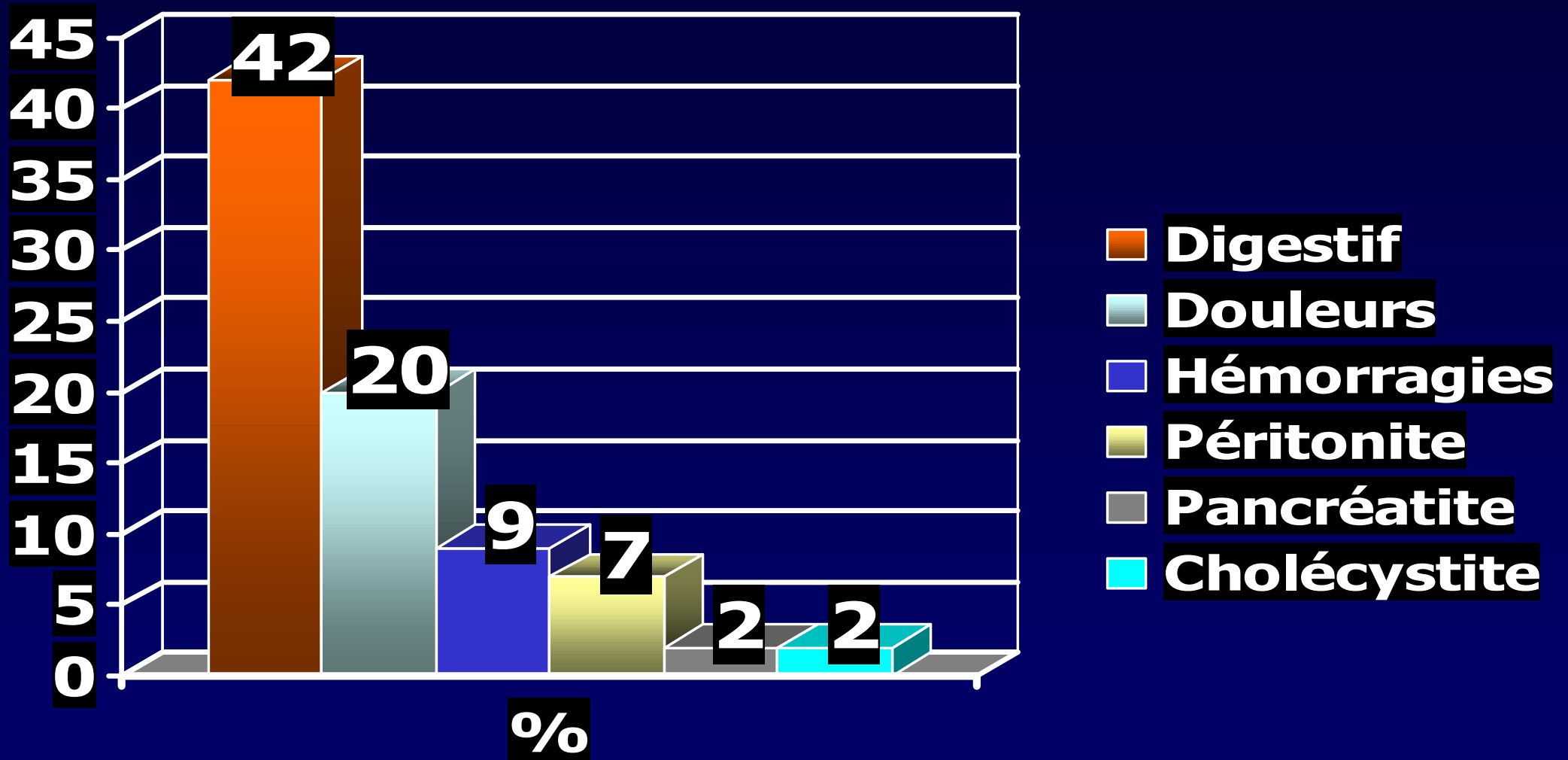
La recherche des anévrysmes est optimale au temps tardifs de l'angiographie

CLINIQUE

Orchite

- Ischémie testiculaire ou épидидymaire**
- Jamais d'infection urinaire associée**
- Plus fréquente dans les PAN HBV**
- C'est un des critères de classification de l' American College of Rheumatology**

VASCULARITES DIGESTIVES



PERIARTERITE NOUEUSE

QUELLES EXPLORATIONS ?

- **endoscopies**
- **scanner abdominal**
- **artériographie digestive et rénale**
- **bilan immunologique d 'intérêt variable**
- **laparotomie**
- **biopsies digestives ou d 'autres organes**

PERIARTERITE NOUEUSE

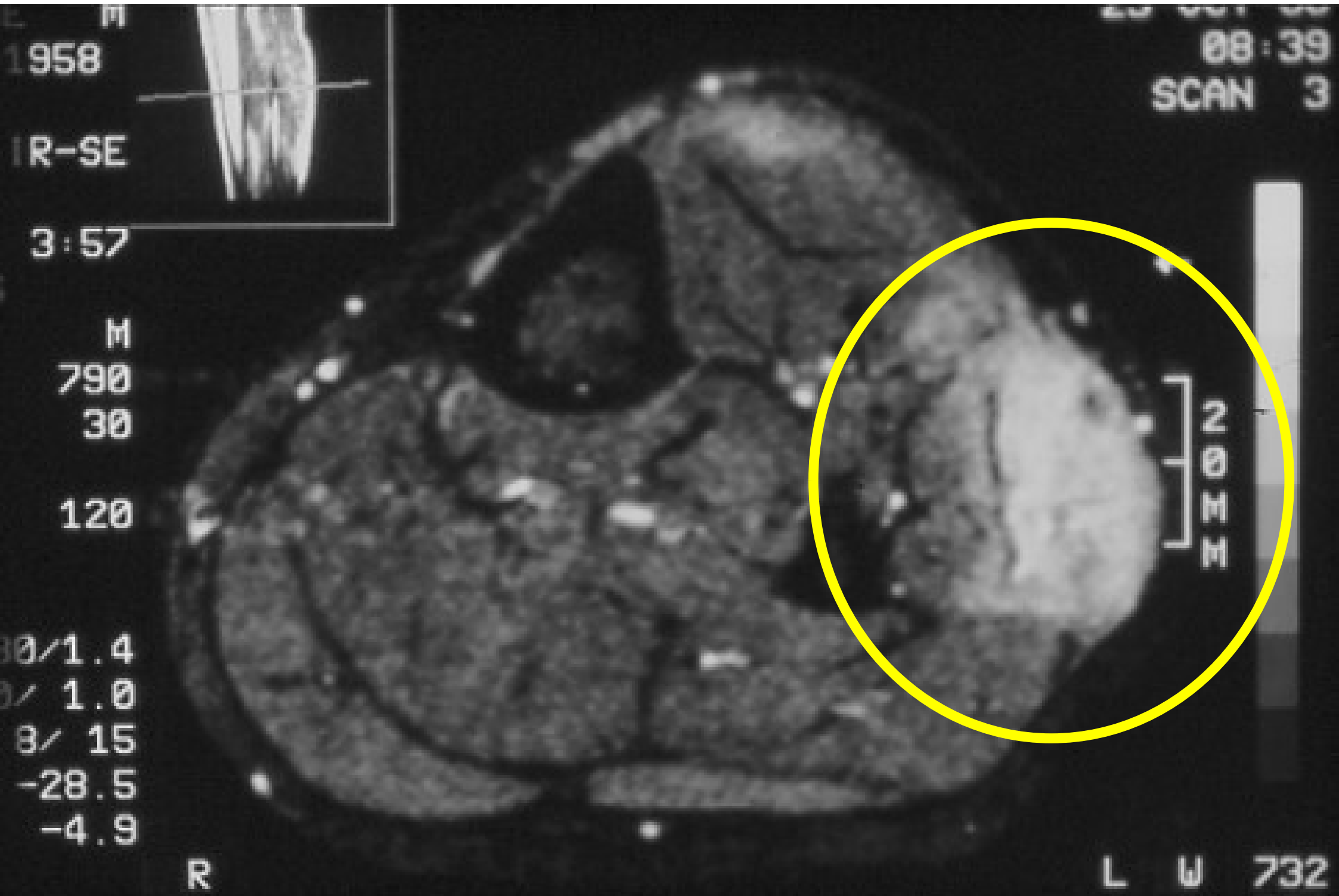
ATTEINTES RARES

- **Forme musculaire isolée**
- **Atteinte du périoste**

PERIARTERITE NOUEUSE

ATTEINTES RARES ET DE BON PRONOSTIC

- **Formes musculaires isolées**
- **Atteintes du périoste**
- **Elles sont caractérisées par leurs récidives malgré un traitement lourd et prolongé**



1958

R-SE

3:57

M
790
30

120

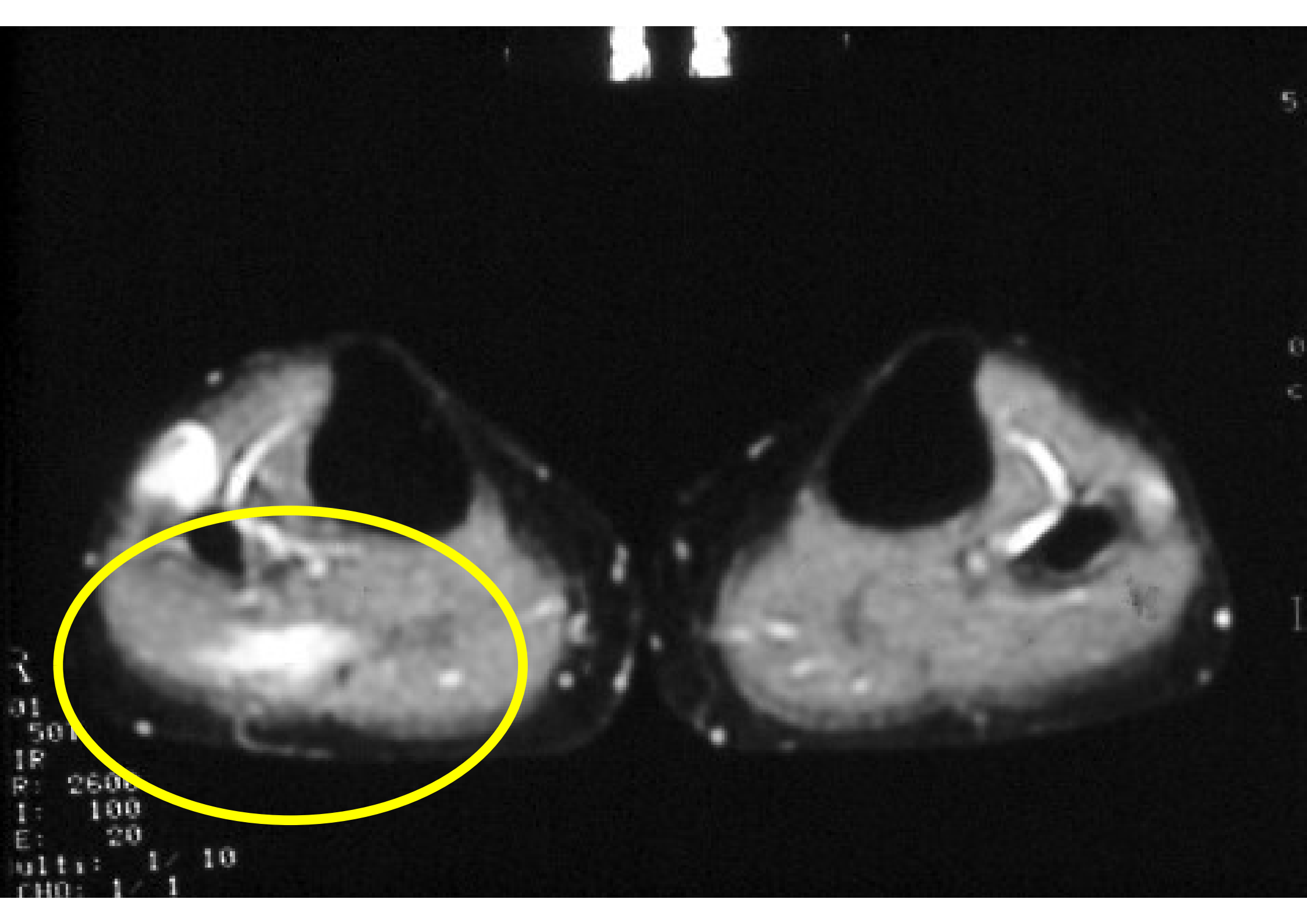
80/1.4
80/1.0
8/15
-28.5
-4.9

08:39
SCAN 3

200
100
0

R

L W 732



01
50
IP
R: 2600
I: 100
E: 20
ult: 1/10
CHO: 1/1

PERIARTERITE NOUEUSE

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **Biologie:**
 - **Inflammation non spécifique**
 - **Pas d'inflammation dans 20% des cas**
 - **Parfois hyperéosinophilie**
 - **Une hématurie et une protéinurie peuvent s'observer sans GN, mais infarctue rénal**

PERIARTERITE NOUEUSE

ANCA

- **Il n'y a pas d'ANCA dans la PAN**
- **La présence d'ANCA est un critère d'exclusion pour le diagnostic de PAN**

PERIARTERITE NOUEUSE

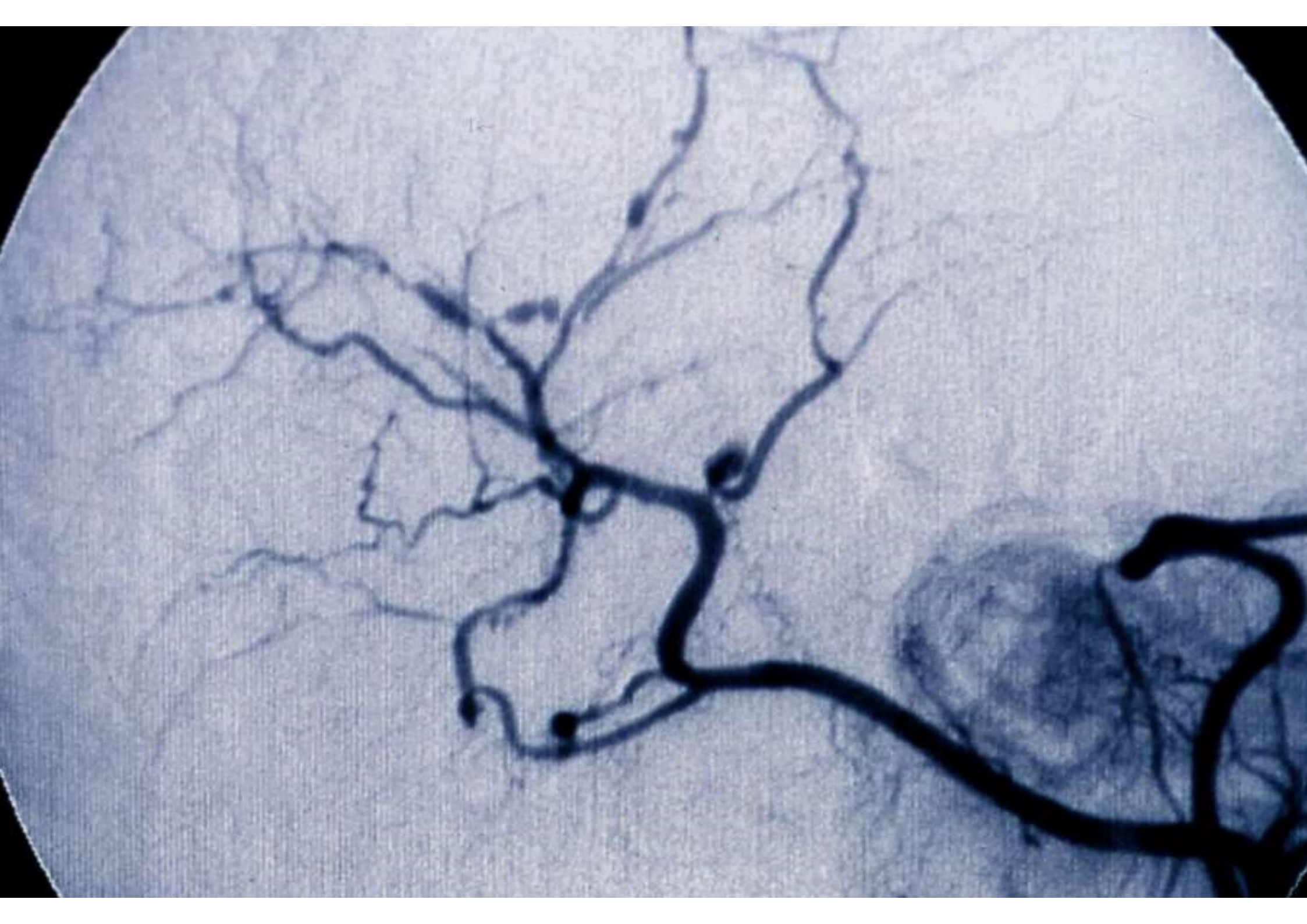
ARTERIOGRAPHIE

- **Coeliaque, mésentérique et rénale**
- **En cas de douleurs abdominales**
- **En cas d'hémorragie digestive**
- **A titre diagnostique**
 - **microanévrismes**
 - **sténoses étagées**

PERIARTERITE NOUEUSE

MICROANÉVRYSMES ET STÉNOSES

- **Les microanévrismes sont la conséquence d'une nécrose fibrinoïde partielle de la paroi artérielle**
- **L'alternance de sténoses et de dilatations est la conséquence de l'aspect segmentaire des lésions**





PAN DUE AU VHB

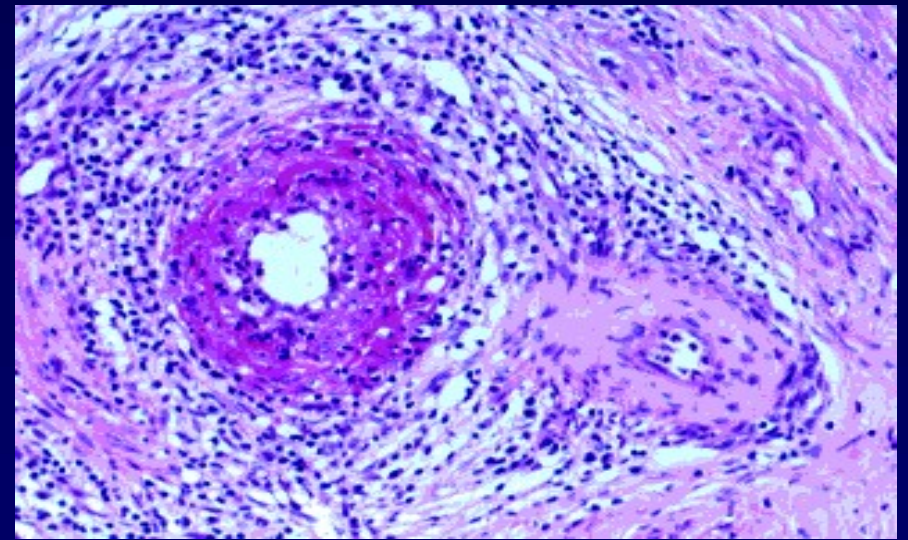
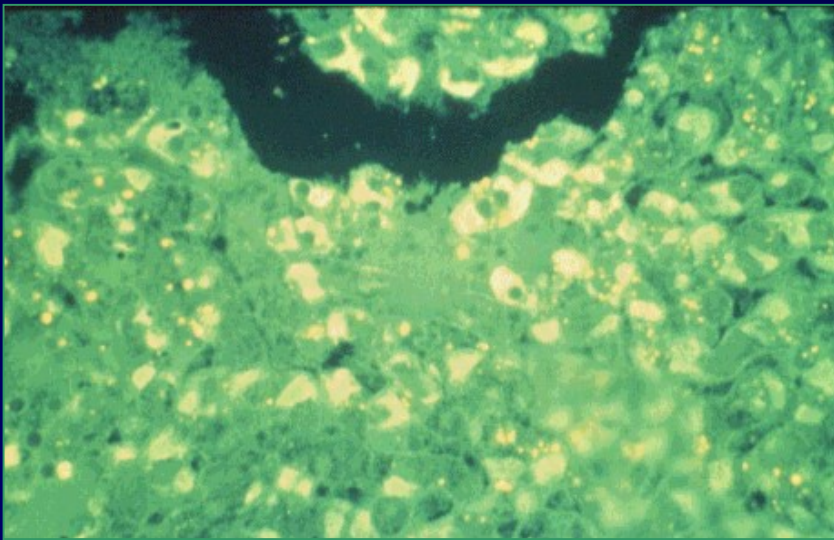
HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

Hepatitis

HBV



PAN



HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

THE VIRUS

- **DNA virus, Dane particle, 42 nm**
- **proteins and lipids envelope with HBS Ag (protein S, pre-S2 protein, pre S1 protein)**
- **the core: 27 nm, HBc and Hbe, comprising a double-strand DNA and DNA polymerase (reverse transcriptase activity)**

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

THE VIRUS

- **responsible for viral hepatitis**
- **cirrhosis, liver carcinoma**
- **transmitted by blood, sexual contacts, saliva**
- **0.1 - 0.2% in the US and in Northern-Europe**
- **1 - 3% in Southern Europe, Japan, South-America, Russia**
- **15% in Africa (tropical part) , Asia**

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

HEPATITIS B VIRUS IN PAN

- **A high mutation rate**
- **A higher replication level than in chronic hepatitis**
- **No universal mutation**
- **Generates more immune complex**

AUTRES ETIOLOGIES

AUTRES INFECTIONS VIRALES RARES

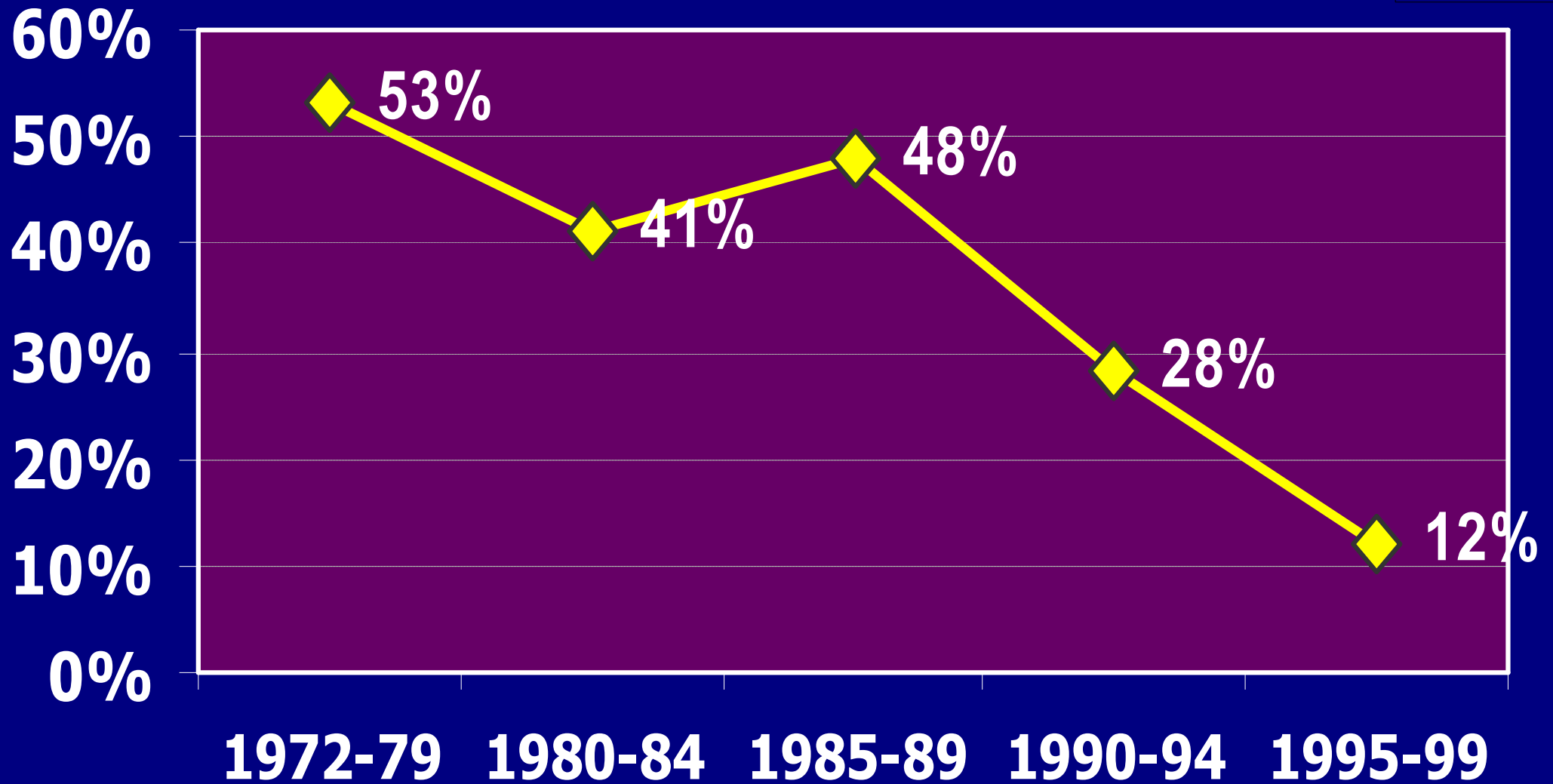
- **Périartérite noueuse due au VHB (jusqu'à 50% avant les mesures de santé publique)**
- **PAN due au VHC (exceptionnel %) ???**
- **PAN dues au VIH (rare < 1%)**
- **Co-infections VIH/VHC/VHB**
- **Parvovirus B19**
- **EBV**

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

DEMOGRAPHY

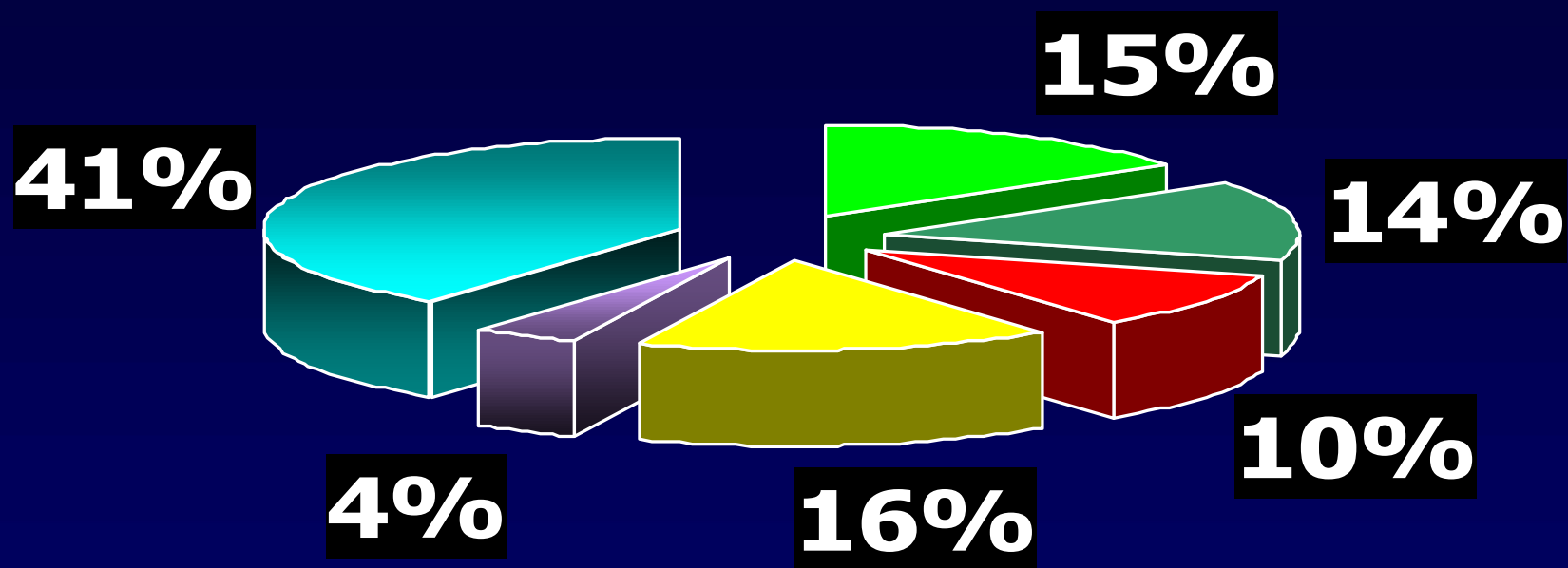
- **123 patients**
- **83 men, 40 women**
- **mean age: 51.7 +/- 16 yr**

FREQUENCY OF HBV-RELATED PAN: 1972 - 1999



HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

95 malades



SEXUAL

IV DRUGS

TRANSFUSION

SURGERY ?

OTHERS ?

UNKNOWN

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

CONTAMINATION

- ***Identified in 37/95 patients***
- **sexual contamination: 14**
 - **heterosexual: 9**
 - **homosexual: 5**
- **IV drug abuse: 13**
- **transfusion: 10**
- ***Suspected in 19***
 - **surgery: 15**
 - **miscellaneous: 4**

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

INCUBATION

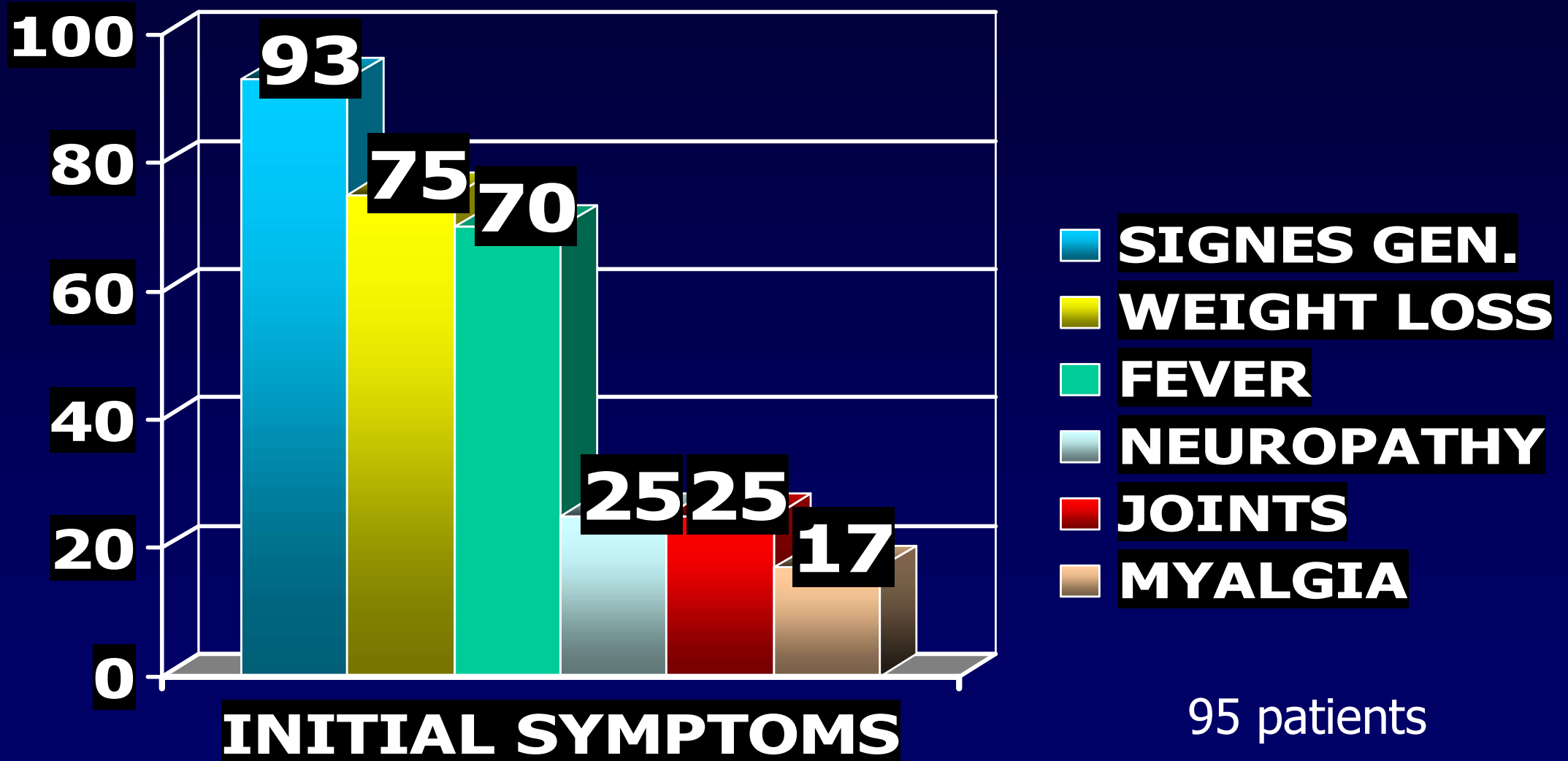
- ***Time between infection and PAN***
 - 405 +/- 519 days
 - in 7/10 patients, the interval was less than 1 year
- ***Hepatitis was identified in 37 patients***
 - in 5 patients PAN occurred at the time or immediately after hepatitis

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

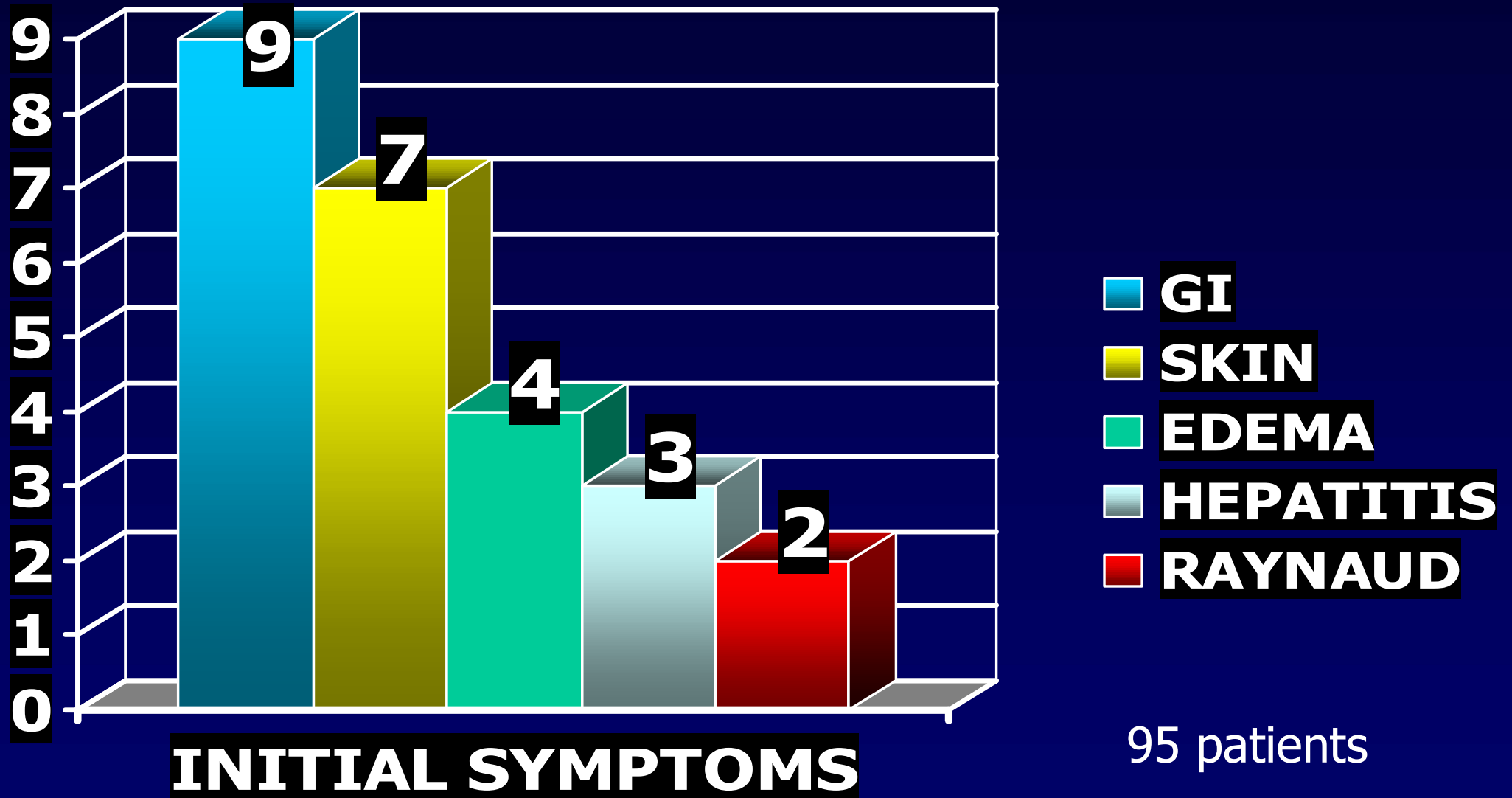
CO INFECTION

- ***HCV***
 - **4 patients**
- ***HIV***
 - **no patient at the time of PAN.**
 - **Two patients were infected later**

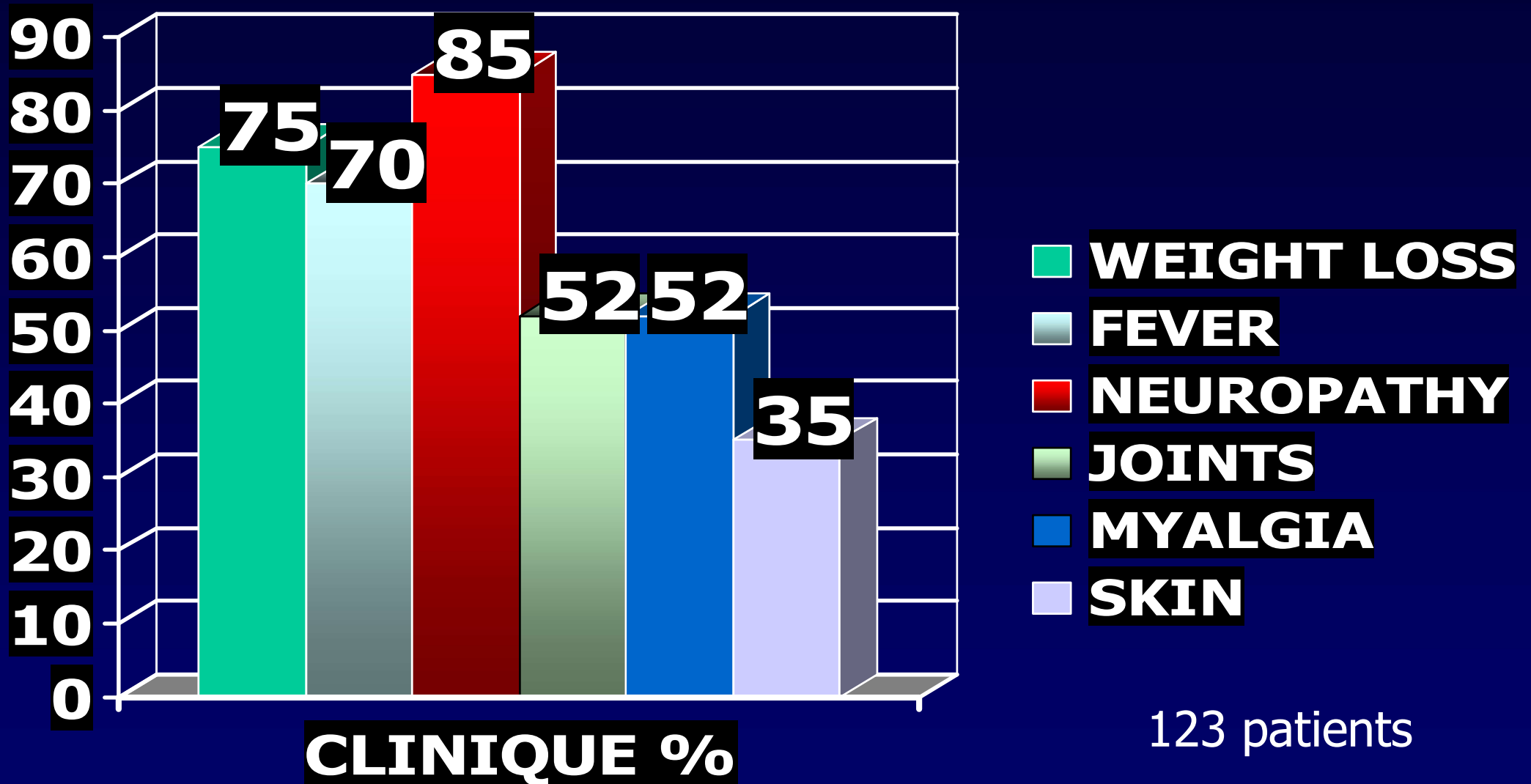
HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA



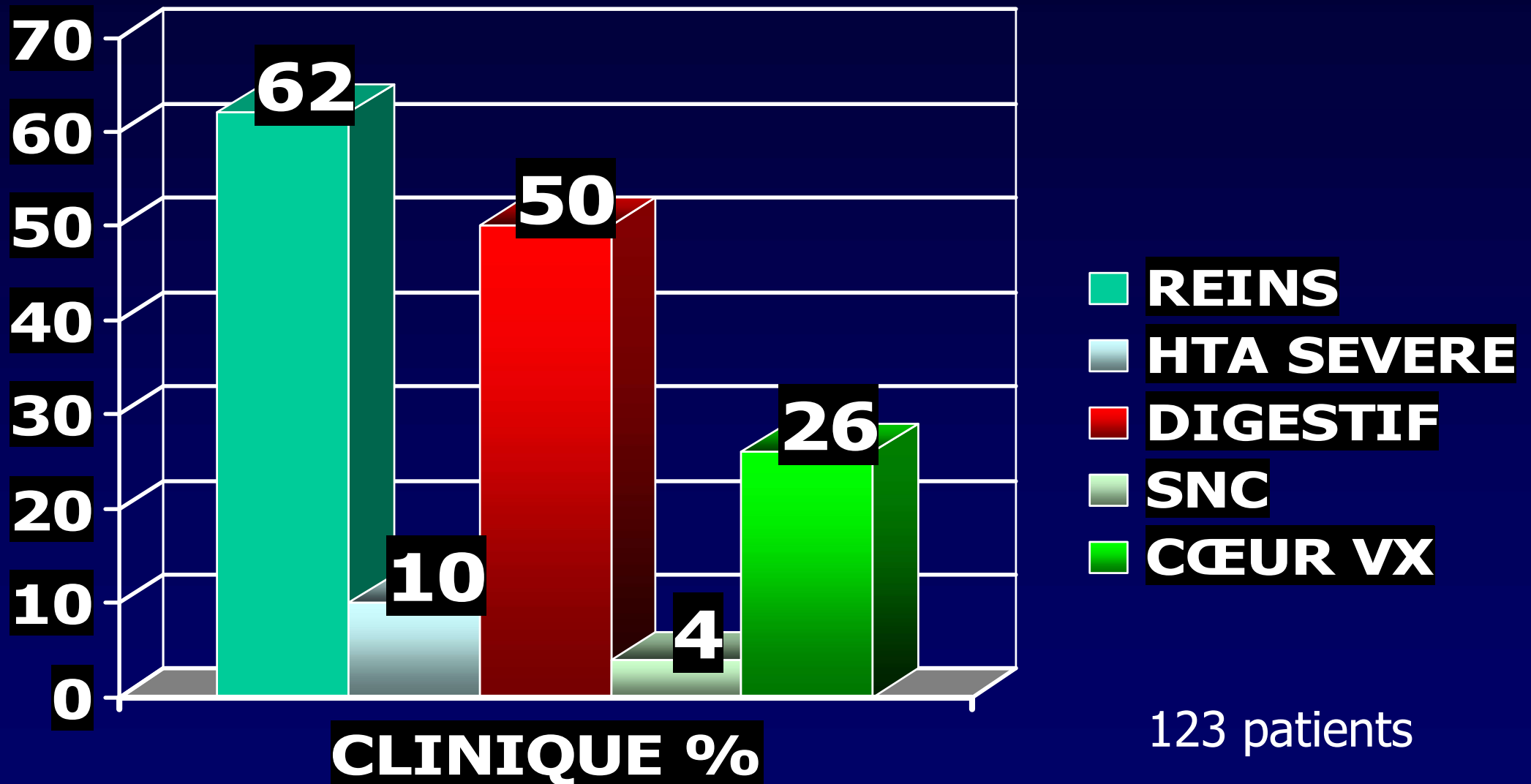
HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA



HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA



HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA



HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

LABORATORY INVESTIGATIONS 95 malades

- ***Transaminases***
 - normal in 39 patients
 - x 1 - 5, in 49 patients
 - x 6 - 20, in 6 patients
- ***Cryoglobulinemia*** in 4: it disappeared under treatment in 1, persisted in 2 pts who died, monoclonal gammopathy in 2 (associated with HCV-related cryo?)

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

INVESTIGATIONS

- ***Liver biopsy at the time of diagnosis***
- performed in 41 patients (missing data 3)
- normal: 2
- moderate inflammation 3
- vasculitis: 2
- acute hepatitis: 6
- chronic hepatitis: 19
- steatosis: 2
- cirrhosis: 4

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

INVESTIGATIONS

- ***Angiography***
 - performed in 61 patients
 - microaneurysms in 41 (**67.2%**)

HBV-RELATED POLYARTERITIS NODOSA

ANCA

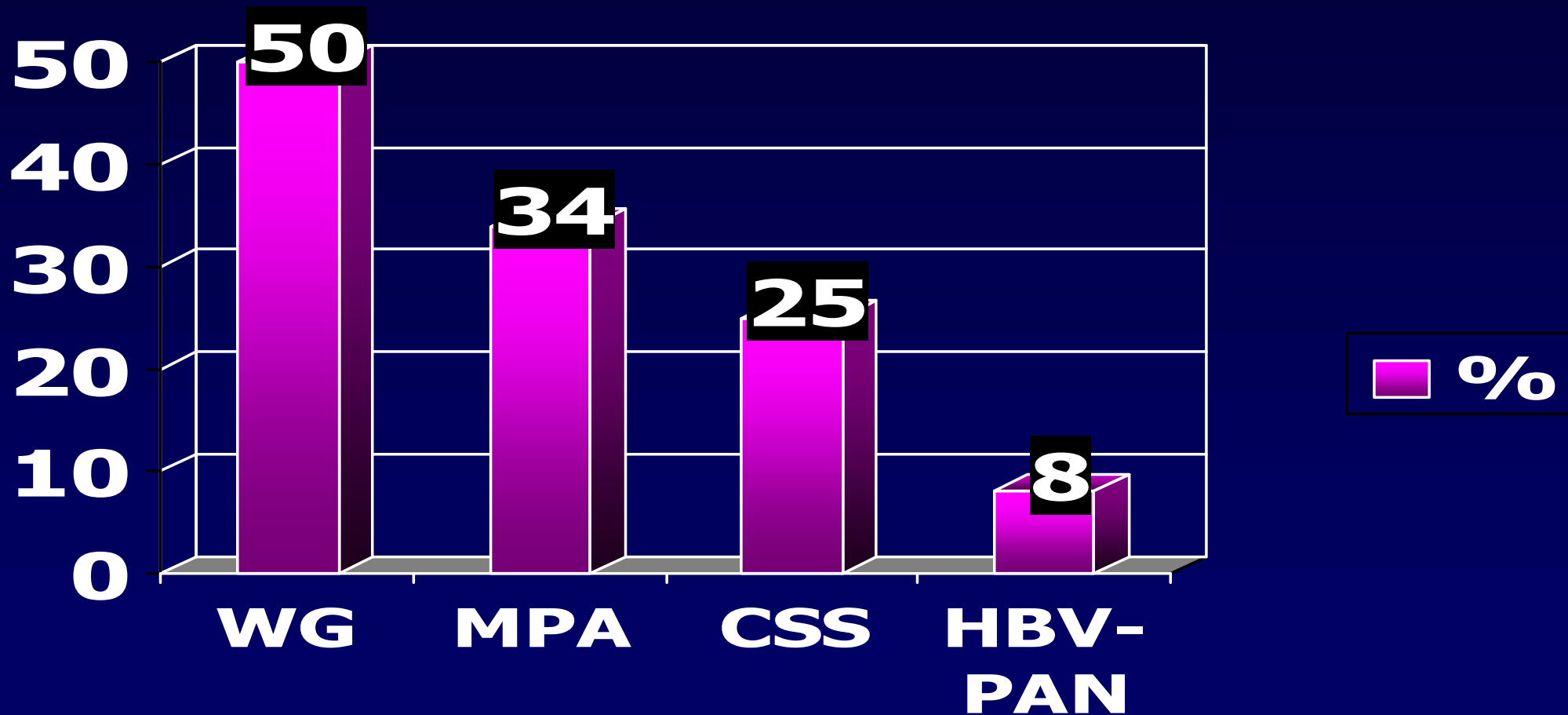
- ***ANCA were searched in 55 patients***
 - **negative research in every case**

***EVOLUTION ET
PRONOSTIC***

EVOLUTION ET PRONOSTIC DE LA PAN

- ***La PAN est une maladie aiguë***
 - **Parfois mortelle initialement**
 - **Mortalité tardive due aux séquelles**
 - **Iatrogénie**

RELAPSE OF SYSTEMIC VASCULITIS

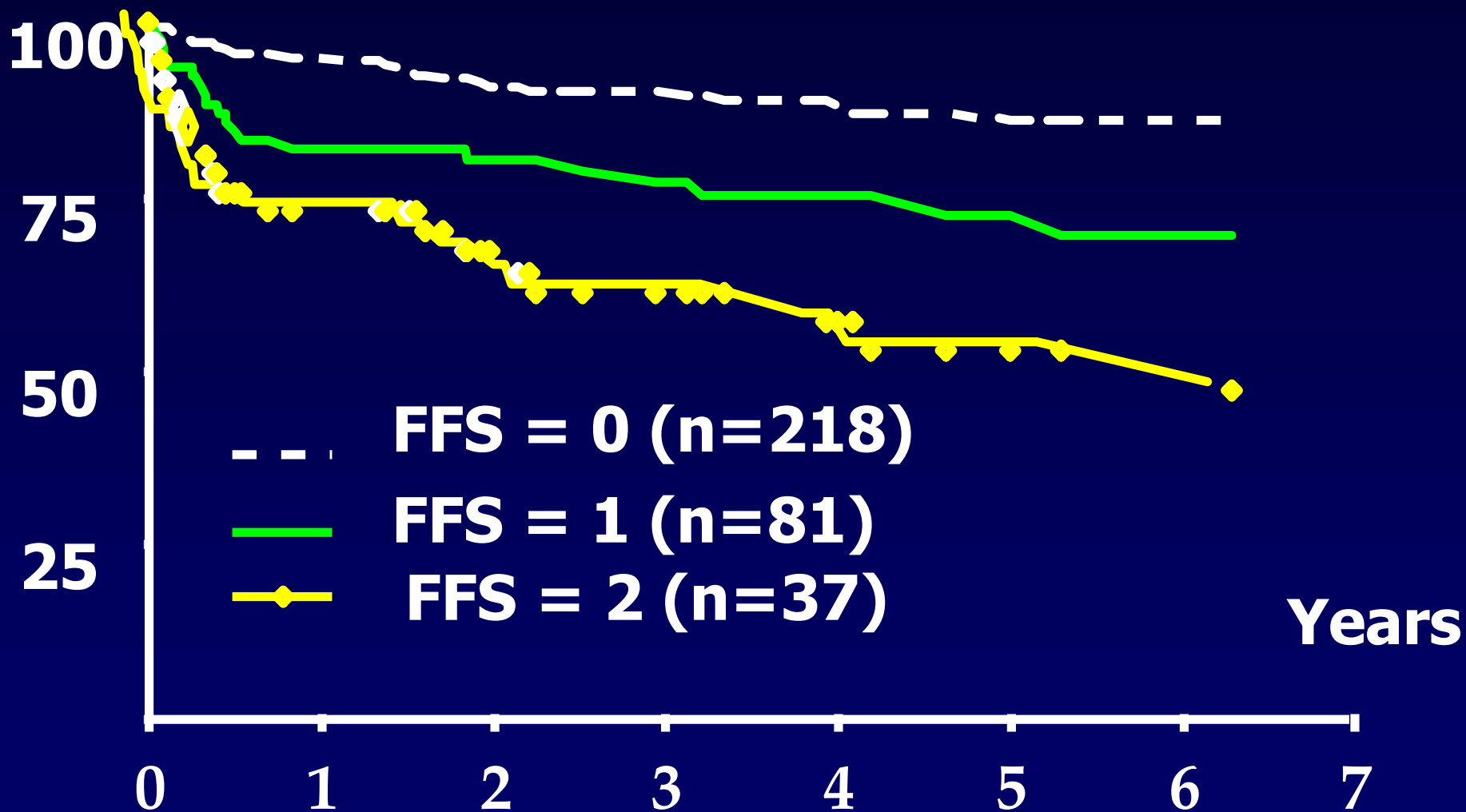


From prospective trials of the French Vasculitis Group

FIVE FACTOR SCORE

- **Protéinurie > 1 gr/jour**
- **Créatininémie > 140 μ /L**
- **Atteinte digestive spécifique**
- **Cardiomyopathie spécifique**
- **Atteinte du SNC**

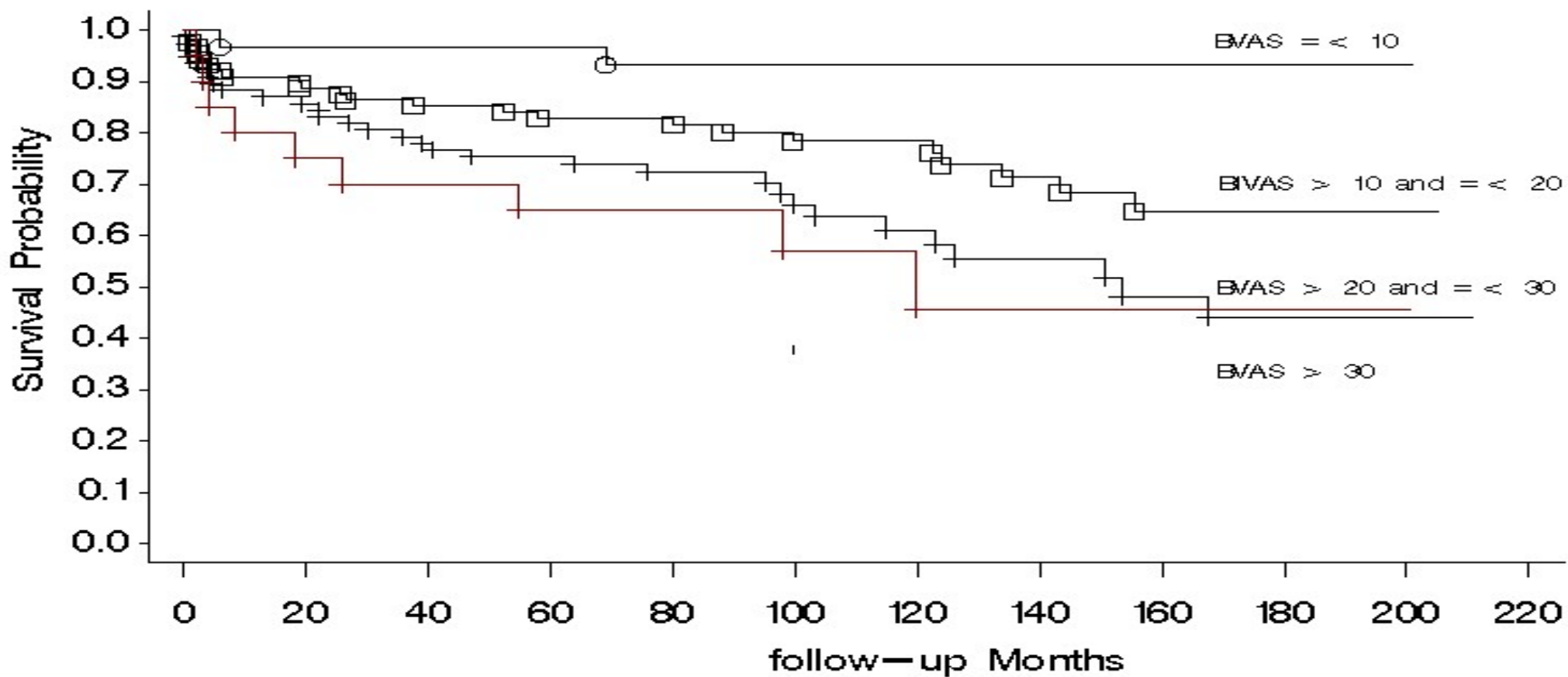
PROGNOSTIC SCORES IN PAN, MPA AND CSS



BVAS

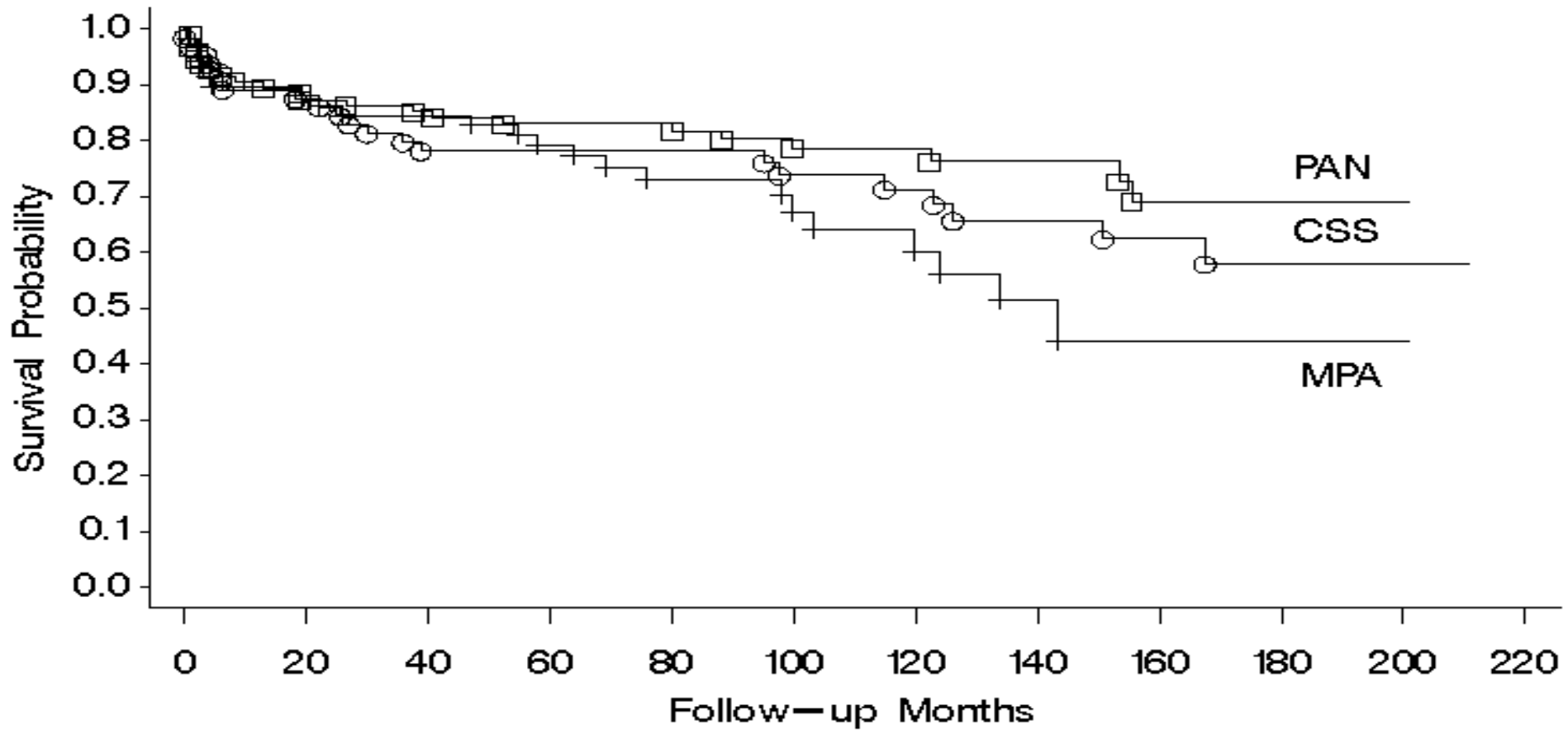
- ◆ **systemic signs**
- ◆ **skin**
- ◆ **mucous membranes and eyes**
- ◆ **ear-nose-throat (ENT)**
- ◆ **chest**
- ◆ **heart and vessels**
- ◆ **GI tract**
- ◆ **kidney**
- ◆ **nervous system**

SURVIVAL CURVE FOR 215 PATIENTS ACCORDING BVAS



$p=0.001$

SURVIVAL CURVE FOR 215 PATIENTS ACCORDING THE TYPE OF VASCULITIS



EVOLUTION ET PRONOSTIC DE LA PAN

- ***LES SEQUELLES***

- **Insuffisance rénale**

- **Séquelle de la néphropathie vasculaire, HTA réno-vasculaire**

- **Peut survenir > 10 ans après**

EVOLUTION ET PRONOSTIC DE LA PAN

- ***LES SEQUELLES***

- **Neuropathie périphérique > motrice que sensitive**

- **La récupération peu s'amorcer > 1 an après le début de la paralysie**

- **Grabatisation, embolies pulmonaires**

- **L'évolution de l'infection virale**

- **Cirrhose BHV**

EVOLUTION ET PRONOSTIC DE LA PAN

- ***LES SEQUELLES***

- **Cardiomyopathie séquellaire**

- **Plus rare que dans le SCS**

- **Pas de distinction sémiologique**

- **Athéromatose accélérée due aux CS**

EVOLUTION ET PRONOSTIC DE LA PAN

- ***TUMEURS INDUITES***

- Les cancers et lymphomes induits par le traitement immunosuppresseur sont rares

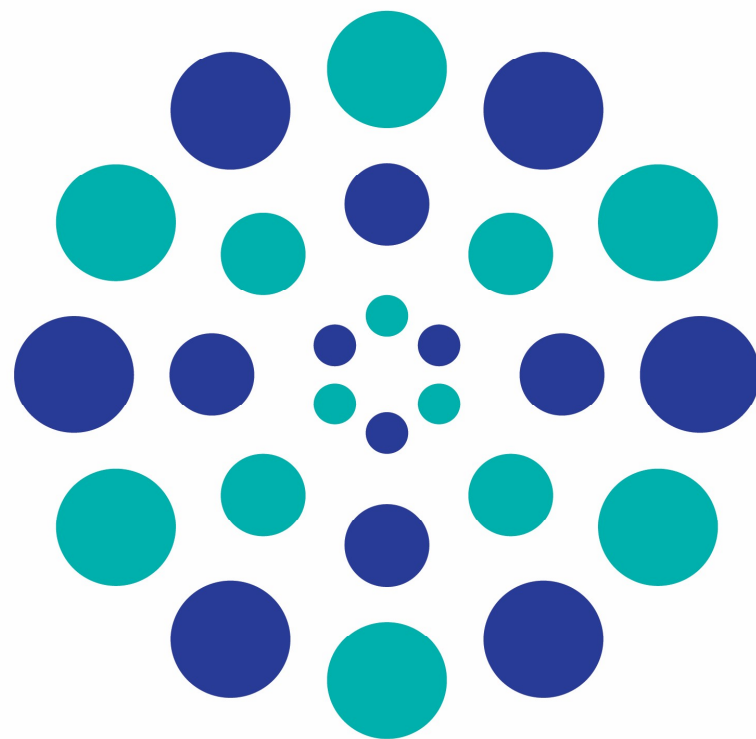
- Ils se sont raréfiés depuis l'utilisation des bolus de CYC et l'allègement des traitements

EVOLUTION ET PRONOSTIC DE LA PAN

- ***COMPLICATIONS DES CORTICOIDES***
 - **Ostéoporose cortisonique**
 - **Syndrome de Cushing**
 - **Infections, mêmes tardives +++**

CONCLUSIONS

- **La PAN est une maladie aiguë, rare, touchant les vaisseaux de moyen calibre**
- **Elle est souvent (toujours?) d'origine infectieuse, a priori virale**
- **Elle rechute peu et relève d'un traitement adapté**
- **En fonction de la sévérité, des séquelles peuvent survenir**



GFEV

GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES