



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com


Article original

Évolution à long terme des enfants atteints de forme pédiatrique de périartérite noueuse cutanée et viscérale[☆]



Étienne Merlin^{a,b}, Richard Mouy^c, Bruno Pereira^a, Luc Mouthon^{d,e}, Aurélie Bourmaud^f, Jean-Charles Piette^g, Judith Landman-Parker^h, Patricia Chellunⁱ, Mustapha Layadi^j, Caroline Thomas^k, Loïc Guillevin^{d,e}, Anne-Marie Prieur^c, Pierre Quartier^{c,*,e,l}

^a Service de pédiatrie, CHU de Clermont-Ferrand, 1, place Lucie-Aubrac, 63000 Clermont-Ferrand, France^b Inserm CIC 501, centre de recherche chez l'enfant, 63000 Clermont-Ferrand, France^c Unité immunologie, hématologie et rhumatologie pédiatrique, Assistance publique-Hôpitaux de Paris (AP-HP), hôpital Necker-Enfants-Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France^d Service de médecine interne, hôpital Cochin, centre de référence pour les vascularites nécrosantes et la sclérodermie systémique, AP-HP, 75014 Paris, France^e Université Paris-Descartes, Paris, France^f Département de santé publique, institut cancérologique de la Loire, 42270 Saint-Priest-en-Jarez, France^g Service de médecine interne, université Pierre-et-Marie-Curie, Paris-6, hôpital Pitié-Salpêtrière, AP-HP, 75013 Paris, France^h Hôpital Trousseau, AP-HP, 75012 Paris, Franceⁱ Service de pédiatrie générale, CHU de Niort, 79000 Niort, France^j Service de pédiatrie, hôpital Mère-Enfant, CHU de Limoges, 87000 Limoges, France^k Service d'hématologie-oncologie, hôpital Mère-Enfants, 44000 Nantes, France^l Institut hospitalo-universitaire IMAGINE, 75015 Paris, France

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 19 janvier 2015

Disponible sur Internet le 11 avril 2016

Mots clés :

Vascularite nécrosante

Critères

Classification

Pronostic

Rechute

RÉSUMÉ

Objectifs. – Évaluer l'impact pronostique du tableau clinique chez les enfants atteints de périartérite noueuse (PAN).

Méthodes. – Les enfants ayant un diagnostic de PAN entre 1986 et 2006 dans un centre de soins tertiaires de rhumatologie pédiatrique ont été inclus. Ils ont été classés comme « PAN cutanée » (groupe 1), « PAN cutanée avec signes extra-cutanés importants » (groupe 2) ou « PAN infantile viscérale » (groupe 3). Les critères de jugement étaient : (1) rémission clinique sans traitement en fin de suivi, (2) nécessité et durée du traitement corticoïde, (3) présence de séquelles liées à la maladie.

Résultats. – Vingt-neuf enfants ont été inclus. Seize remplissaient les critères de classification de PAN d'Ankara. Neuf patients ont été classés dans le groupe 1, 11 dans le groupe 2 et 9 dans le groupe 3. En fin de suivi, 15 enfants étaient en rémission clinique sans traitement : 4 dans le groupe 1 (44 %), 4 dans le groupe 2 (36 %) et 7 dans le groupe 3 (78 %). Une corticothérapie a été requise pour 8 (89 %), 7 (64 %) et 7 (78 %) patients des groupes 1, 2 et 3, respectivement. Sept enfants n'avaient pas eu besoin de corticothérapie. La probabilité de rémission clinique sans corticoïdes, en fonction du temps, était identique dans les trois groupes. Trois patients (un de chaque groupe) avaient eu une ischémie digitale conduisant à l'amputation. Il n'y avait aucune différence significative entre les groupes concernant les trois critères de jugement.

Conclusion. – Le devenir à long terme n'était pas étroitement lié à la présentation initiale chez les enfants atteints de PAN. La distinction entre PAN cutanée et viscérale basée sur l'atteinte viscérale avait peu de valeur pronostique dans cette série.

© 2016 Publié par Elsevier Masson SAS pour la Société Française de Rhumatologie.

1. Introduction

La périartérite noueuse (PAN) a d'abord été décrite comme une vascularite nécrosante, mortelle, diffuse, qui affecte principalement les artères de moyen calibre [1]. La PAN cutanée a ensuite été distinguée, caractérisée par une évolution bénigne, récidivante, chronique et une absence d'atteinte systémique [2]. Bien que les

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2015.01.007>.

[☆] Ne pas utiliser, pour citation, la référence française de cet article mais la référence anglaise de *Joint Bone Spine* avec le DOI ci-dessus.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : pierre.quartier@aphp.fr (P. Quartier).<http://dx.doi.org/10.1016/j.rhum.2016.02.003>

1169-8330/© 2016 Publié par Elsevier Masson SAS pour la Société Française de Rhumatologie.

signes cutanés soient similaires, un consensus naissant considère ces deux maladies comme différentes, puisque la progression de la forme cutanée à la forme viscérale semble extrêmement rare [2].

L'éventail clinique des formes pédiatriques varie depuis des formes multiviscérales sévères à une maladie moins agressive limitée à une atteinte cutanée et sous-cutanée et des symptômes systémiques plus légers [3,4]. Les critères de la classification d'Ankara 2009 permettent de distinguer la PAN d'autres vascularites primitives mais n'ont pas été conçus pour distinguer la « PAN cutanée » de la « PAN viscérale » [5]. On ne sait pas si des formes intermédiaires avec des signes cutanés prédominants, associées à des signes extra-cutanés modérés (tels que perte de poids marquée, douleurs abdominales ou céphalées) doivent être considérées comme viscérales ou cutanées en ce qui concerne l'approche thérapeutique et le pronostic.

Nous avons donc mené une étude rétrospective conçue pour évaluer si les caractéristiques de la maladie au moment du diagnostic peuvent prédire l'évolution à long terme des patients.

2. Méthodes

Une analyse rétrospective a été menée sur les dossiers médicaux des patients diagnostiqués comme ayant une PAN avant l'âge de 18 ans entre janvier 1986 et décembre 2006 et suivis dans un Centre français de soins tertiaires de rhumatologie pédiatrique à l'Hôpital Necker – Enfants Malades, Paris. Le diagnostic de PAN était basé sur l'association d'un tableau clinique compatible avec un processus inflammatoire systémique, comprenant des manifestations ischémiques et une atteinte histologique des vaisseaux de petit ou moyen calibre après exclusion d'autres vascularites. Les patients étaient exclus s'ils présentaient une hémorragie alvéolaire diffuse, une glomérulonéphrite immunologique, une histologie de vascularite capillaire et/ou des veinules et la présence d'anticorps anti-cytoplasme de polynucléaire neutrophile (ANCA) dirigés contre la protéinase 3 ou la myéloperoxydase détectés par Elisa, granulome ou dépôts d'IgA. L'étude a été approuvée par le Comité d'éthique régional de Rhône-Alpes-Auvergne.

2.1. Collecte de données

Les données cliniques comprenant fièvre, signes généraux (fatigue, malaise général, perte de poids), atteinte confirmée d'un organe spécifique (telle que définie dans les critères d'Ankara) [6]. Comme l'hypertension artérielle, atteinte rénale, musculaire ou cutanée, neuropathie périphérique, ainsi que les atteintes d'autres organes compatibles avec une vascularite ont été recueillies. Les manifestations ORL précédant (dans les 21 jours) ou accompagnant la PAN ont également été enregistrées. Nous avons également relevé quels diagnostics avaient été évoqués avant le diagnostic de PAN. Les données de laboratoire comportaient : une numération formule sanguine complète, protéine C réactive (CRP), vitesse de sédimentation (VS), sérologie de l'hépatite B (VHB), recherche de cryoglobuline. Toute l'imagerie et/ou les prélèvements histologiques effectués au cours du suivi ont été recueillis. Toute anomalie était examinée par un expert clinicien pour déterminer sa relation ou non avec la PAN. Tous les traitements ont été systématiquement enregistrés.

2.2. Définitions

Une atteinte viscérale a été définie comme l'atteinte d'au moins un des organes suivants : système nerveux central, tractus gastro-intestinal (documenté par histologie, endoscopie et/ou tomomodensitométrie), testicules (clinique ou histologique), cœur, poumons, reins ou tout autre organe. Les plaintes fonctionnelles (douleurs abdominales, céphalées, myalgies, arthralgies) et les

arthrites n'étaient pas considérées comme atteinte viscérale. La PAN a été classée comme « PAN cutanée » en l'absence d'atteinte viscérale, de perte de poids marquée ($\geq 10\%$ du poids corporel), de douleurs abdominales ou de céphalées (groupe 1), « PAN cutanée avec signes extra-cutanés importants » si aucune atteinte viscérale n'était présente en dehors d'une perte de poids marquée, de douleurs abdominales et/ou des maux de tête (groupe 2) et « PAN infantile viscérale » si une atteinte viscérale était présente (groupe 3).

L'histologie était considérée comme caractéristique dans les cas où une nécrose fibrinoïde de la paroi artérielle était présente, et non spécifique dans les cas où il y avait un infiltrat inflammatoire composé principalement de polynucléaires et cellules lymphocytaires dans la paroi des artères de taille moyenne mais sans nécrose fibrinoïde franche.

En fonction des données recueillies, les patients ont été réévalués selon les critères d'Ankara [5]. L'état du patient lors du dernier suivi a été évalué comme suit : rémission clinique sans traitement : patients ne présentant aucun symptôme clinique ou physique pendant au moins 6 mois après l'arrêt du traitement ; dépendance au traitement : patients ne présentant ni signe clinique ou physique mais étant toujours en cours de traitement ; maladie active : les patients présentaient des signes cliniques d'une maladie active.

La rechute a été définie comme la réapparition d'un ou plusieurs signes cliniques chez un patient qui était auparavant exempt de toute manifestation de la maladie [7].

2.3. Évolution

Trois principales modalités évolutives ont été considérées : (1) rémission clinique sans traitement en fin de suivi, (2), nécessité et durée d'une corticothérapie (3) présence de séquelles liées à la maladie.

2.4. Statistiques

Tout d'abord, nous avons effectué une comparaison univariée entre les 3 groupes. Ensuite, nous avons effectué une analyse univariée pour chacun des cinq paramètres évolutifs dans le but d'identifier les facteurs pronostiques (test de Fisher pour les variables qualitatives ou test non paramétrique de Kruskal-Wallis pour les variables quantitatives). Étant donné le faible nombre de patients, nous n'avons pas effectué d'analyse multivariée. Aucun ajustement n'a été effectué pour compenser la multiplicité des critères de jugement [8]. Toutes les analyses ont été réalisées sur le logiciel R (version 2.13.0) en utilisant le progiciel Epicalc.

3. Résultats

Un total de 29 enfants (20 filles et 9 garçons) a été inclus dans l'étude. L'âge médian au moment du diagnostic était de 6,9 ans (extrêmes : 2–14).

3.1. Caractéristiques initiales

Huit patients ont eu une infection ORL 5 à 22 jours avant les premiers signes de PAN. Au tout début, tous les enfants étaient fébriles. Les signes les plus fréquents intéressaient : la peau (24 enfants), les articulations ($n = 21$), les muscles ($n = 12$), le tractus gastro-intestinal ($n = 10$), la sphère ORL ($n = 9$), et le système nerveux central ($n = 7$). Les autres signes sont indiqués dans le [Tableau 1](#).

Le délai entre les premiers signes et le diagnostic variait entre 5 et 1580 jours (médiane : 37 jours). Avant que la PAN ait été diagnostiquée, 4 patients ont reçu un diagnostic erroné d'arthrite idiopathique juvénile systémique, 3 de rhumatisme articulaire

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3387143>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3387143>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)