

Errance diagnostique devant une mono-neuropathie multiple: découverte secondaire d'une PAM

Dr BENHAMIMID.A-Dr LARBANI.S-Pr LYAZIDI.N-Pr OUARAB.C-Pr BERRAH.M- Pr AYOUB.S
service de médecine interne- CHU Benimessous.

INTRODUCTION

- La polyangéite microscopique (PAM) est une vascularite nécrosante pauci-immune des petits vaisseaux, souvent associée aux ANCA anti-MPO .
- La mononeuropathie multiple est une manifestation neurologique périphérique classique, douloureuse et asymétrique .
- L'atteinte neurologique centrale est rare et son interprétation doit rester prudente.

OBSERVATION CLINIQUE

- Homme de 61 ans, sans antécédents particuliers, hospitalisé pour fièvre prolongée, altération de l'état général et myalgies des membres inférieurs.
- Le bilan infectieux initial était négatif. L'évolution a été marquée par un déficit moteur des pieds et des avant-bras, avec livédo racemosa.
- Le diagnostic de PAM a été retenu devant la mononeuropathie multiple, la positivité des anti-MPO, l'atteinte rénale et les anomalies IRM cérébrales.
- Le traitement a comporté bolus de méthylprednisolone, corticothérapie orale, rituximab et rééducation fonctionnelle.
- L'évolution a été favorable sur le plan neurologique, avec myocardite virale ultérieure stabilisée.

OBJECTIFS

- Rappeler qu'une neuropathie périphérique multifocale associée à une fièvre prolongée et à un syndrome inflammatoire doit faire évoquer une vascularite systémique
- Souligner la rareté d'une atteinte neurologique centrale au cours de la PAM et l'intérêt d'une réévaluation après bilan infectieux négatif
- insister sur la nécessité d'une prise en charge précoce devant une forme sévère engageant le pronostic fonctionnel ou vital

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Résultats principaux

- ENMG: Mononeuropathie multiple (fibulaires, tibiaux, médians, suraux)
- IRM cérébrale: Lésions de la substance blanche sus- et sous-tentorielle à prédominance bifrontale
- Biologie:CRP 180 mg/L, anémie inflammatoire
- Immunologie:ANCA anti-MPO positifs
- Urines / biopsie rénale:Hématurie microscopique, vascularite pauci-immune
- Bilan infectieux:Négatif

RÉSULTATS

- La PAM est une vascularite pauci-immune, le plus souvent associée aux ANCA anti-MPO.
- L'atteinte neurologique périphérique est fréquente, alors que l'atteinte centrale reste rare et hétérogène.
- Dans cette observation, l'errance diagnostique initiale s'explique par un tableau fébrile prolongé à orientation infectieuse.
- L'association mononeuropathie multiple + livédo racemosa + hématurie + anti-MPO positifs doit faire évoquer rapidement une PAM.
- La confirmation repose sur l'intégration des données cliniques, immunologiques, radiologiques et histologiques.
- Le traitement des formes sévères repose sur les glucocorticoïdes et le rituximab, selon les recommandations récentes.

CONCLUSION

- Une mononeuropathie multiple associée à un syndrome inflammatoire et à une atteinte rénale ou cutanée doit faire rechercher une vascularite à ANCA.
- La reconnaissance précoce de la PAM permet une prise en charge adaptée et améliore le pronostic fonctionnel.
- L'association d'une atteinte neurologique périphérique et centrale demeure rare, mais de haute valeur diagnostique.

RÉFÉRENCES

- Jennette JC, et al. Arthritis Rheum. 2013.
- Bosch X, et al. Neuron Neuroimmunol Neuroinflamm. 2019.
- Zheng Y, et al. Front Neurol. 2019.
- HAS. PNDs vascularites associées aux ANCA. 2026.
- Hellmich B, et al. Ann Rheum Dis. 2024.