

Connaître les principaux types de vascularite systémique, les organes cibles, les outils diagnostiques et les moyens thérapeutiques IC-193

- Connaître la définition d'une vascularite systémique
- Connaître les principaux types de vascularites systémiques
- Connaître les principaux signes évocateurs du diagnostic de vascularite
- Connaître les principaux diagnostics différentiels à évoquer en cas de suspicion de vascularite
- Connaître les organes cibles et les moyens diagnostiques
- Connaître les caractéristiques cliniques d'un purpura vasculaire
- Photographie d'un purpura vasculaire
- Connaître les principaux examens à réaliser en cas de suspicion de vascularite
- Connaître les principaux examens immunologiques à réaliser en cas de suspicion de vascularite
- Connaître les principes de la prise en charge des vascularites
- Connaître les principaux facteurs pronostiques des vascularites

Connaître la définition d'une vascularite systémique OIC-193-01-A

Vascularites systémiques : affections caractérisées par une **atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et/ou veineux** conduisant à une altération de la paroi vasculaire.

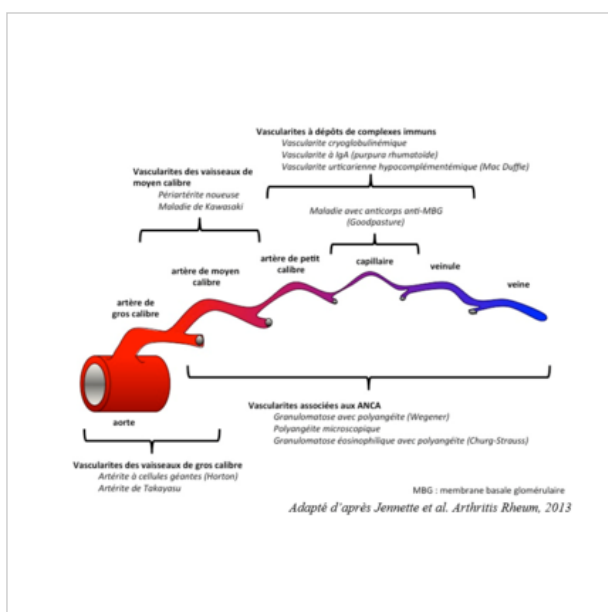
Classées selon le calibre des vaisseaux atteints :

- **vaisseaux de gros calibre** (aorte et ses branches de division),
- **vaisseaux de moyen calibre** (principales artères viscérales et leurs branches de division),
- **vaisseaux de petit calibre** (artérioles, capillaires et veinules).

Connaître les principaux types de vascularites systémiques OIC-193-02-B

Principaux types de vascularites systémiques (Figure 1) :

- Vascularites des artères de gros calibre : **artérite à cellules géantes** (anciennement maladie de Horton) et **artérite de Takayasu**,
- Vascularites des artères de moyen calibre : **périartérite noueuse** et **maladie de Kawasaki**,
- Les vascularites des vaisseaux de petit calibre :
 - associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) : **granulomatose avec polyangéite** (GPA) ; **granulomatose avec éosinophilie et polyangéite** (GEPA) ; polyangéite microscopique (MPA),
 - associées à des dépôts de complexes immuns : **vascularite cryoglobulinémique**, **vascularite à IgA** (anciennement appelée purpura rhumatoïde), **vascularite urticarienne hypocomplémentémique** ou vascularite avec anticorps anti-C1q (anciennement appelée syndrome de MacDuffie),
 - associées à des dépôts linéaires d'immunoglobulines : **vascularite avec anticorps anti-membrane basale glomérulaire** (MBG ; anciennement syndrome de Goodpasture).



Classification des vascularites : nomenclature de Chapel Hill révisée en 2012

Connaître les principaux signes évocateurs du diagnostic de vascularite OIC-193-03-A

Manifestations générales : altération de l'état général (**asthénie**, anorexie et **amaigrissement**), fébricule ou fièvre (**hyperthermie/fièvre**) fréquents

Manifestations rhumatologiques non spécifiques : douleurs articulaires d'horaire inflammatoire, **myalgies**

Atteinte cutanée : **purpura** (vascularites des vaisseaux de petit et moyen calibres), ulcères cutanés ou nécroses, livedo ou nodules sous-cutanés.

Atteinte pulmonaire : **dyspnée, toux** (vascularites des vaisseaux de petit calibre)

- nodules pulmonaires parfois excavés, au cours de la GPA
- infiltrats pulmonaires, au cours de toutes les vascularites associées aux ANCA
- hémorragie intra-alvéolaire : hémoptysie (**émission de sang par la bouche**), au cours des vascularites associées aux ANCA et des vascularites avec anticorps anti-membrane basale glomérulaire (MBG)
- asthme de révélation tardive : GEPA

Atteinte rénale :

- atteinte vasculaire rénale avec **hypertension artérielle** et possibles infarctus rénaux : périartérite noueuse
- atteinte glomérulaire (néphropathie à IgA dans la vascularite à IgA, glomérulonéphrite membrano-proliférative au cours des vascularites cryoglobulinémiques, et glomérulonéphrite extra-capillaire au cours des vascularites associées aux ANCA), à dépister par une bandelette urinaire (**analyse de la bandelette urinaire ; analyse du sédiment urinaire** : protéinurie et **hématurie**) et la recherche d'une **créatinine augmentée**.

Atteinte de la sphère ORL : rhinite, sinusite ou polypose nasale (GPA et GEPA).

Atteinte digestive : **douleur abdominale**, avec risque de perforation et/ou d'**hémorragie aiguë** digestive (**émission de sang par la bouche ; méléna/rectorragie**) (vascularites à IgA et périartérite noueuse).

Atteinte neurologique surtout périphérique : polyneuropathie sensitive ou sensitivo-motrice (vascularites cryoglobulinémiques), mononeuropathies multiples (vascularites associées aux ANCA), responsables de douleurs neuropathiques et paresthésies (**douleur, brûlure, crampes et paresthésies**) et d'un **déficit neurologique sensitif et/ou moteur**.

Atteinte oculaire : conjonctivite (maladie de Kawasaki), épisclérite ou sclérite (GPA), uvéite (maladie de Behçet).

Atteinte cardio-vasculaire : anévrysmes coronaires (maladie de Kawasaki)

Atteinte testiculaire : rare, responsable de **douleurs testiculaires** (douleur testiculaire) en rapport avec une orchite.

Connaître les principaux diagnostics différentiels à évoquer en cas de suspicion de vascularite OIC-193-04-B

- **Vascularites secondaires :**

- au **lupus systémique** ou **polyarthrite rhumatoïde**
- à une **infection**
- aux **médicaments**
- aux **hémopathies et cancers solides**
- à des **toxiques (tabac, cannabis, cocaïne)**
- aux **emboles de cholestérol**.

- **Autres diagnostics différentiels (variables selon le type de vascularite) :**

- **cancer bronchique** ou **métastases** devant un ou des **nodules pulmonaires** (GPA)
- **atteinte neurologique compressive** ou **liée au diabète** devant une **mononeuropathie multiple**
- **autres causes de glomérulonéphrites** devant une **protéinurie glomérulaire et/ ou une hématurie**.

Connaître les organes cibles et les moyens diagnostiques OIC-193-05-B

Organes cibles	Moyens diagnostiques
Atteinte cutanée : purpura (purpura/ecchymose/hématome), ulcères ou nécroses cutanées, livédo ou nodules sous-cutanés.	Biopsie de peau
Atteinte ORL	Tomodensitométrie (TDM) sinus de la face Examen ORL + biopsies

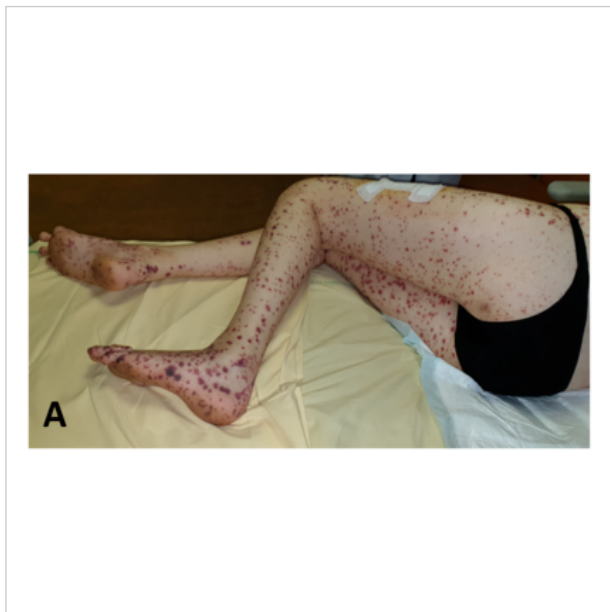
Atteinte pulmonaire	TDM thoracique Lavage broncho-alvéolaire avec score de Golde
Atteinte rénale (atteinte glomérulaire)	Bandelette urinaire (Analyse de la bandelette urinaire) Cytologie urinaire (Analyse du sédiment urinaire) Protéinurie Créatininémie (Créatinine augmentée) Biopsie rénale
Atteinte digestive	TDM abdominopelvienne Endoscopies digestives + biopsies
Atteinte neurologique périphérique (douleur, brûlure, crampes et paresthésies ; déficit neurologique sensitif et/ou moteur): - polyneuropathie sensitive ou sensitivo-motrice - mononeuropathie multiple	Electroneuromyogramme Biopsie neuromusculaire
Atteinte oculaire	Examen ophtalmologique
Atteinte cardiaque	Enzymes cardiaques : troponine (élévation des enzymes cardiaques) Echocardiographie transthoracique

Connaître les caractéristiques cliniques d'un purpura vasculaire OIC-193-06-A

Purpura vasculaire = lésion cutanée érythémateuse ne s'effaçant pas à la vitropression, conséquence d'une inflammation de la paroi vasculaire.

Caractéristiques cliniques : infiltré, confluent, parfois nécrotique, déclive, prédominant aux membres inférieurs, sans atteinte muqueuse.

Photographie d'un purpura vasculaire OIC-193-07-B



Purpura_vasculaire_des_membres_inférieurs_au_diagnostic_de_granulomatose_avec_polyangéite_(GPA)

Connaître les principaux examens à réaliser en cas de suspicion de vascularite OIC-193-08-B

Examens biologiques :

- syndrome inflammatoire (**syndrome inflammatoire aigu ou chronique**, élévation de la protéine C-réactive)
- sérologies virales : hépatite C, hépatite B, et virus de l'immunodéficience humaine (VIH)

Examens d'imagerie : orientés selon le contexte clinique

- TDM thoraco-abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste iodé (aortite, microanévrisme, lésions pulmonaires, digestives)
- TDM des sinus
- Selon le contexte : écho-doppler artériel, angio-IRM, ou tomographie par émission de positons (TEP-TDM) pour la visualisation des axes vasculaires.

Biopsies avec analyse anatomopathologique : à réaliser au niveau des organes cibles (**réaction inflammatoire sur pièce opératoire /biopsie, interprétation d'un compte rendu d'anatomopathologie**) :

Connaître les principaux examens immunologiques à réaliser en cas de suspicion de vascularite OIC-193-09-B

Anticorps anti-cytoplasmes des polynucléaires neutrophiles (ANCA) : auto-anticorps dirigés contre des antigènes du cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (GPA, MPA et GEPA, spécificité 95%)

Détection par immunofluorescence indirecte :

- fluorescence cytoplasmique des polynucléaires neutrophiles (c-ANCA), de spécificité anti-protéinase 3 (PR3) (GPA)
- fluorescence périnucléaire des polynucléaires (p-ANCA), de spécificité anti-myéloperoxydase (MPO) (MPA et GEPA)

Diagnostic différentiel : ANCA possibles dans les pathologies infectieuses, notamment les endocardites infectieuses ou la tuberculose.

Cryoglobulinémies

Immunoglobulines précipitant à des températures inférieures à 37°C

- cryoglobulines de type I : immunoglobuline monoclonale isolée (hémopathies lymphoïdes)
- cryoglobulines mixtes : au moins deux variétés d'immunoglobulines (type II avec un composant monoclonal, ou type III avec uniquement des immunoglobulines polyclonales (hépatite chronique C, syndrome de Sjögren, lupus systémique, polyarthrite rhumatoïde, hémopathies lymphoïdes)

Connaître les principes de la prise en charge des vascularites OIC-193-10-B

Corticothérapie (prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale) : par voie orale ou intraveineuse, avec décroissance progressive.

Immunosuppresseurs et immunomodulateurs : soit associés d'emblée dans les formes sévères ou à rechute, soit dans un second temps à visée d'épargne cortisonique.

- Immunosuppresseurs synthétiques : cyclophosphamide en traitement d'attaque des formes sévères, méthotrexate ou l'azathioprine en traitement d'entretien (le plus souvent entre 2 et 4 ans).
- Biothérapies : rituximab, anticorps monoclonal anti-CD20 (autorisation de mise sur le marché (AMM) dans le traitement des vascularites associées aux ANCA (GPA et MPA) ; tocilizumab, anticorps monoclonal anti-récepteur de l'interleukine 6 (AMM au cours de l'artérite à cellules géantes, dans les formes réfractaires aux immunosuppresseurs conventionnels)
- Immunoglobulines intraveineuses en association à l'acide acétylsalicylique pour prévenir la survenue d'anévrismes coronaires dans la maladie de Kawasaki, avant le dixième jour d'évolution de la maladie.

Revascularisation : essentiellement au cours de l'artérite de Takayasu, en cas de sténose avec retentissement hémodynamique d'aval.

Mesures associées aux traitements : prévention du risque infectieux d'importance majeure majeure, prévention des complications de la corticothérapie en particulier de l'ostéoporose.

Connaître les principaux facteurs pronostiques des vascularites OIC-193-11-B

Signes ophtalmologiques : amaurose transitoire ou diplopie dans l'artérite à cellules géantes (risque de cécité définitive)

Atteinte rénale, digestive, cardiaque ou neurologique centrale au cours des vascularites des vaisseaux de petit calibre

Neuropathies périphériques à l'origine de séquelles fonctionnelles dans les vascularites des vaisseaux de petit calibre
