

# PARTICULARITES DES VASCULARITES EN PÉDIATRIE

O.GACEM

- Décrire les principales vascularites à début pédiatrique
- Classer les vascularites de l'enfant
- Identifier les tableaux d'urgences et les complications à moyen et à long terme
- Traiter et assurer le suivi des vascularites

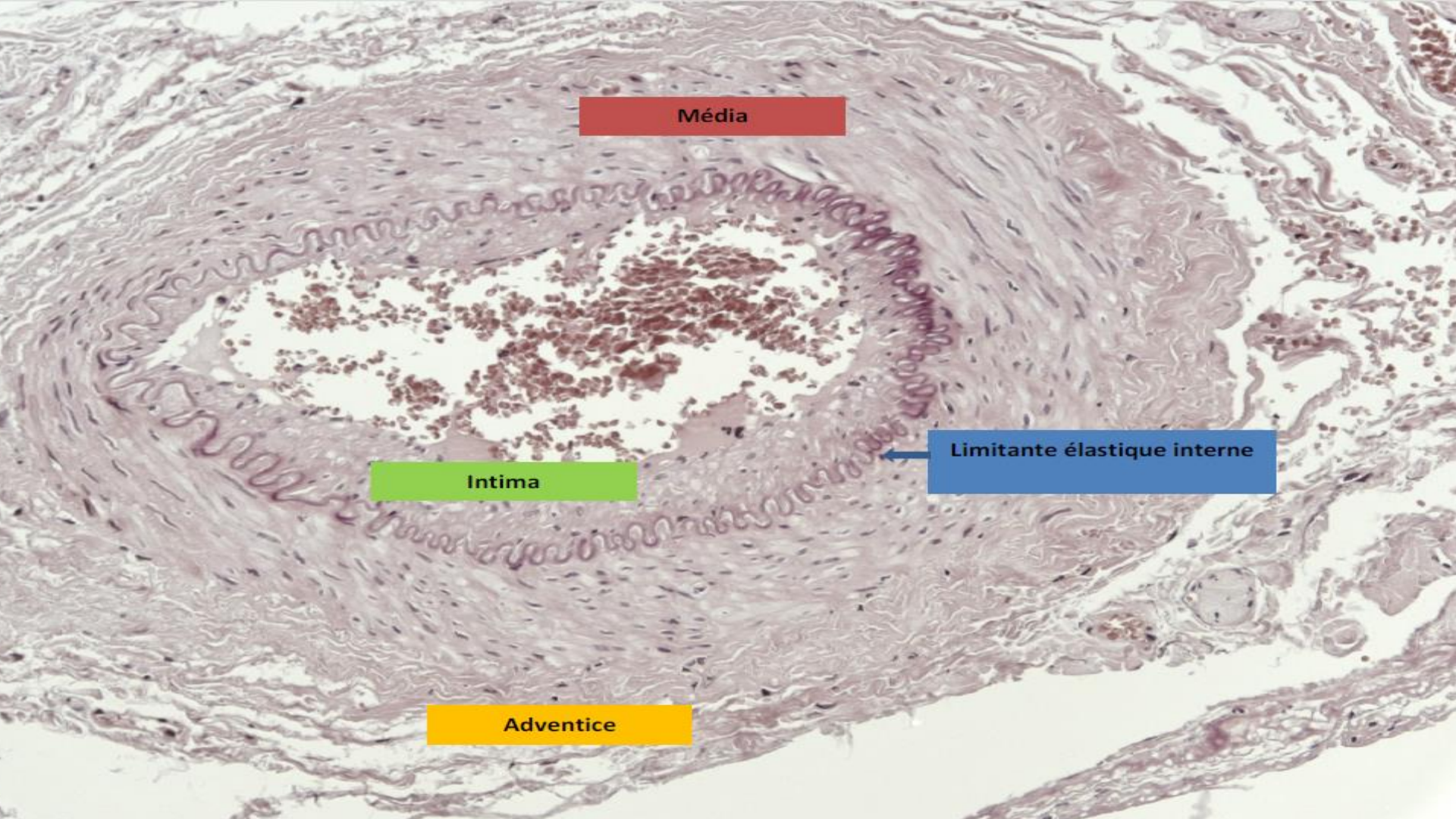
# INTRODUCTION

- Groupe de maladies inflammatoires rares et hétérogènes
- Inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins
- ➔ Phénomènes hémorragiques, ischémiques et infarctus
- Traits histologiques communs avec celles de l'adulte
- Mais.... Particularités (épidémiologiques, classification, thérapeutiques et évolutives)
- Délai diagnostique important témoignant la reconnaissance non optimale de ce type d'atteinte

- Les vascularites les plus fréquentes en pédiatrie /Adulte
  - Purpura rhumatoïde 49 % vascularite à IgA et la maladie de Kawasaki 23 %
  - Les autres vascularites de l'enfant, telles que la péri-artérite noueuse (PAN), l'artérite de Takayasu, les vascularites à ANCA (Antineutrophil Cytoplasm Antibodies) (granulomatose de Wegener, polyangéite microscopique et angéite de Churg et Strauss) (touchent les vaisseaux de petit calibre) , ou encore la maladie de Behçet, sont rares mais potentiellement graves

# Mécanisme

- Inflammation systémique de la paroi des vaisseaux : veines, artères, capillaires...
- Augmentation de la perméabilité vasculaire → phénomènes hémorragiques
- Prolifération intimale → phénomènes de thrombose



Média

Intima

Adventice

Limitante élastique interne

# **CLASSIFICATION DES VASCULARITES**

Selon l'aspect anatomopathologique : nature  
et calibre de vaisseaux touchés +++,

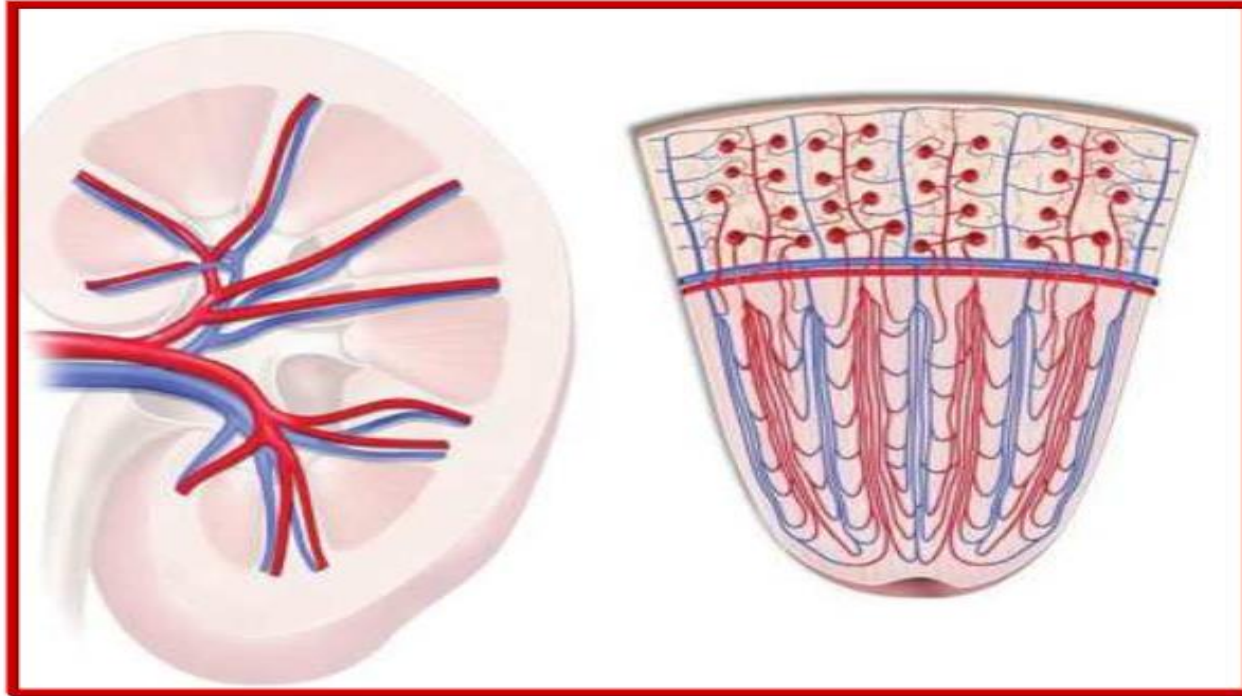
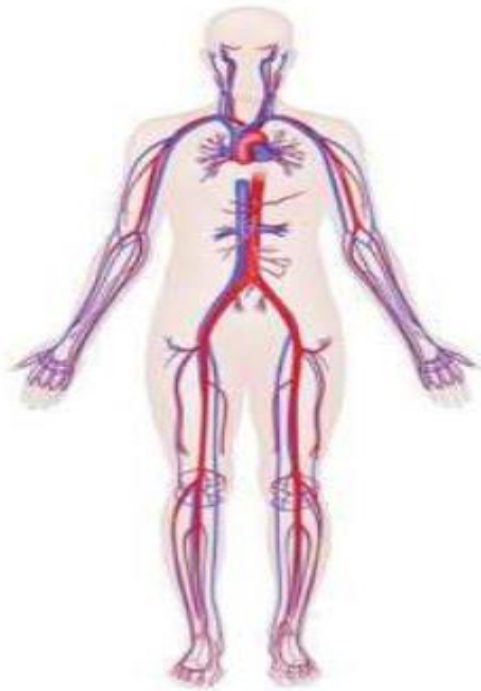


# Classification des vascularites

Gros vaisseaux

Moyens vaisseaux

Petits vaisseaux



# Classification Chapel Hill

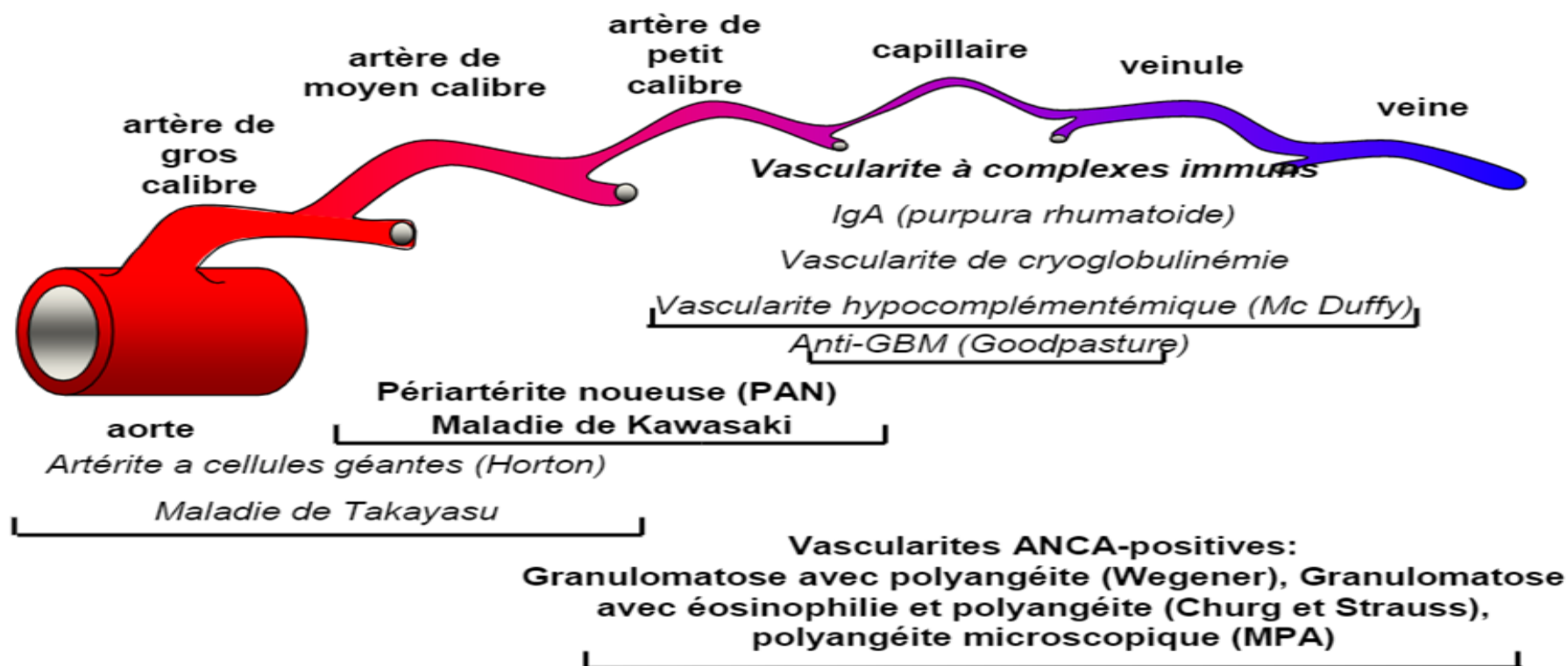
(1994 modifié en 2012)

- Version pédiatrique développée lors d'une conférence de consensus à Ankara en 2008/Groupe EULAR /PRINTO ( Pediatric Rheumatology International Trials Organisation) PRESS

# LOCALISATION PRÉFÉRENTIELLE DES VASCULARITES PRIMITIVES D'APRÈS

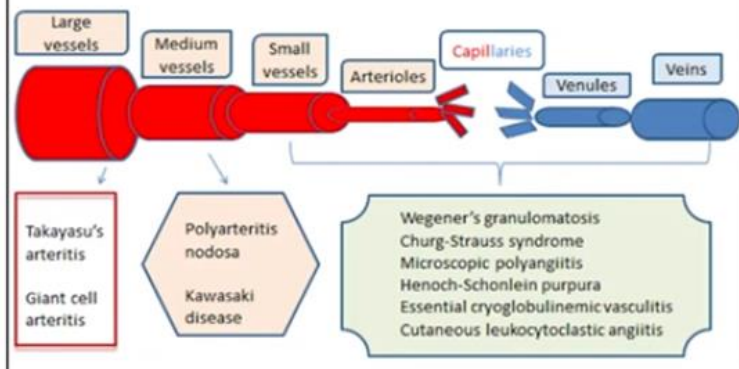
## LA CLASSIFICATION DE CHAPEL HILL REVISEE

(Jennette JC *Arthritis Rheum* 2012)



# Classification of systemic vasculitis

## Chapel Hill Classification



Large vessel vasculitis (LVV)	<ul style="list-style-type: none"> <li>Takayasu arteritis</li> <li>Giant cell arteritis</li> </ul>
Medium vessel vasculitis (MVV)	<ul style="list-style-type: none"> <li>Polyarteritis nodosa</li> <li>Kawasaki disease</li> </ul>
Small vessel vasculitis (SVV)	<p>A. Anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Microscopic polyangiitis</li> <li>Granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis)</li> <li>Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome)</li> </ul> <p>B. Immune complex SVV</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease</li> <li>Cryoglobulinemic vasculitis</li> <li>IgA vasculitis (Henoch-Schönlein)</li> <li>Hypocomplementemic urticarial vasculitis (anti-C1q vasculitis)</li> </ul>
Variable vessel vasculitis	<ul style="list-style-type: none"> <li>Behcet's disease</li> <li>Cogan's syndrome</li> </ul>
Single-organ vasculitis	<ul style="list-style-type: none"> <li>Cutaneous leukocytoclastic angiitis</li> <li>Cutaneous arteritis</li> <li>Primary central nervous system vasculitis</li> <li>Isolated aortitis</li> <li>Others</li> </ul>
Vasculitis associated with systemic disease	<ul style="list-style-type: none"> <li>Lupus vasculitis</li> <li>Rheumatoid vasculitis</li> <li>Sarcoid vasculitis</li> <li>Others</li> </ul>
Vasculitis associated with probable etiology	<ul style="list-style-type: none"> <li>Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis</li> <li>Hepatitis B virus-associated vasculitis</li> <li>Syphilis-associated aortitis</li> <li>Drug-associated immune complex vasculitis</li> <li>Drug-associated ANCA-associated vasculitis</li> <li>Cancer-associated vasculitis</li> <li>Others</li> </ul>

**Primitives ou Secondaires**

# Vascularites systémiques

## Primitives

- **Maladie de Horton**
- **Maladie de Takayasu**
- **Périartérite noueuse**
- **Maladie de Kawasaki**
- **Granulomatose de Wegener (GW)**
- **Polyangéite Microscopique (PAM)**
- **Syndrome de Churg-Strauss (SCS)**
- **Purpura rhumatoïde**
- **Syndrome de Goodpasture**
- **Cryoglobulinémie mixte**
- **Maladie de Behcet**

## Secondaires

- **Connectivites (Polyarthrite rhumatoïde, Lupus ...)**
- **Infectieux**
- **Cancers**
- **Hémopathies**
- **Médicaments**

**Nature de l'infiltrat  
inflammatoire, présence ou non de  
granulomes et de nécrose**

- PNN: Leucocytoclastique
- Lymphocytes: lymphocytaire
- Histiocytes, cellules géantes, granulome
- Nécrose fibrinoïdes: nécrosante



- Critère de classification  $\neq$  critère diagnostique

- Mécanisme des vascularites inconnues
- Pistes infectieuses (Kawasaki, PAN,....)
- Mutation monogénique

# Formation de complexes immuns

- Périartérite noueuse (PAN) associée au VHB, purpura rhumatoïde, vascularite sur cryoglobulinémie en particulier celle associée au VHC

# Vascularites avec auto-anticorps anti-cytoplasme des PNN(ANCA)

Wegener, Churg Strauss, polyangéite  
microscopique (microscopic polyangiitis -MPA)  
anciennement appelée PAN microscopique,  
vascularites à ANCA

# Infiltration par les lymphocytes T et formation de granulomes

- Maladie de Horton, Takayasu, Wegener,  
Syndrome de Churg Strauss

# Syndrome de vascularite

Risque d'atteinte viscérale engageant le pronostic fonctionnel et/ou vital

- Urgence diagnostique et thérapeutique
- Difficulté fréquente de diagnostic positif et différentiel
- Nécessité d'une intégration clinique/biologie/histologie/radiologie
- Un diagnostic nosologique capital
- Un traitement adapté à chaque type de vascularite

- Altération de l'état général, fièvre
- Manifestations cutanées: +++ : purpura vasculaire, livédo, nodosités sous cutanées, urticaire
- Manifestations articulaires et musculaires : arthralgies, arthrites (rares), myalgies
- Manifestations neurologiques : périphériques : +++ mononévrites multiples ou centrales (rares)
- Manifestations rénales : glomérulonéphrite proliférative nécrosante à croissants épithéliaux segmentaire et focale ou diffuse ; une protéinurie, une hématurie....
- Manifestations digestives : douleurs abdominales, hémorragies perforation.....
- Autres: cardiaques, ophtalmiques, orchite, otites séreuses...
- Biologie non spécifique : polynucléose neutrophile et/ou éosinophile et un syndrome inflammatoire

# Sid 10 ans

- Asthénie
- Amaigrissement
- Essoufflement
- Douleur aux jambes depuis 3 ans, localisée après une distance constante, à type de crampe

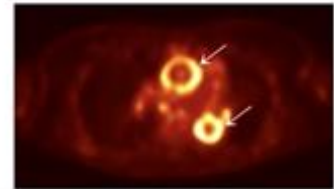
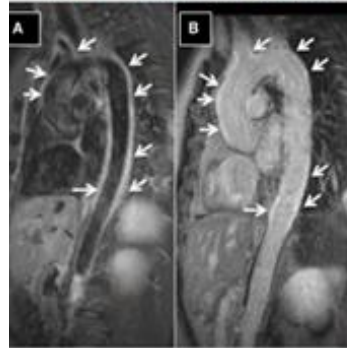


- Diagnostic de claudication intermittente

# Diagnostic de l'artérite de Takayasu

- Bilan inflammatoire contributif
  - Echodoppler abdominal et membre inf:
- Rétrécissement de l'aorte abdominale sous rénale avec diminution du flux sanguin des artères iliaques

Angio-TDM or Angio-IRM : sténoses + dilations + épaissement pariétal



TEP-TDM : hyper métabolisme vasculaire

# Takayasu pédiatrique

- Maladie inflammatoire chronique
  - Auto-immune
  - Vascularite idiopathique de gros vaisseaux
- Inflammation granulomateuse intra murale de l'aorte et de ses branches majeures, à leur origine
- Conséquence: dilatation, occlusion, sténose et/ou formation d'anévrisme de ces artères

- Début : 3 et 4 ième décades de la vie
- Formes pédiatriques décrites à tout âge
- 3 ième cause de vascularite chez l'enfant
- Diagnostic : un vrai défi
- Primitive+++ ou secondaire (MICI, tuberculose...)
- Conséquence: fibrose irréversible avec sténose ou forme occlusive (90%) + ou – anévrysme 10 à 25 % des lésions

# Situations de découverte

- Découverte fortuite +++++
- Signes cliniques:
- HTA réno-vasculaire
- Absence de pouls périphériques
- Forme musculo-squeletique (Monoarthrite)
- Douleurs abdominales chroniques

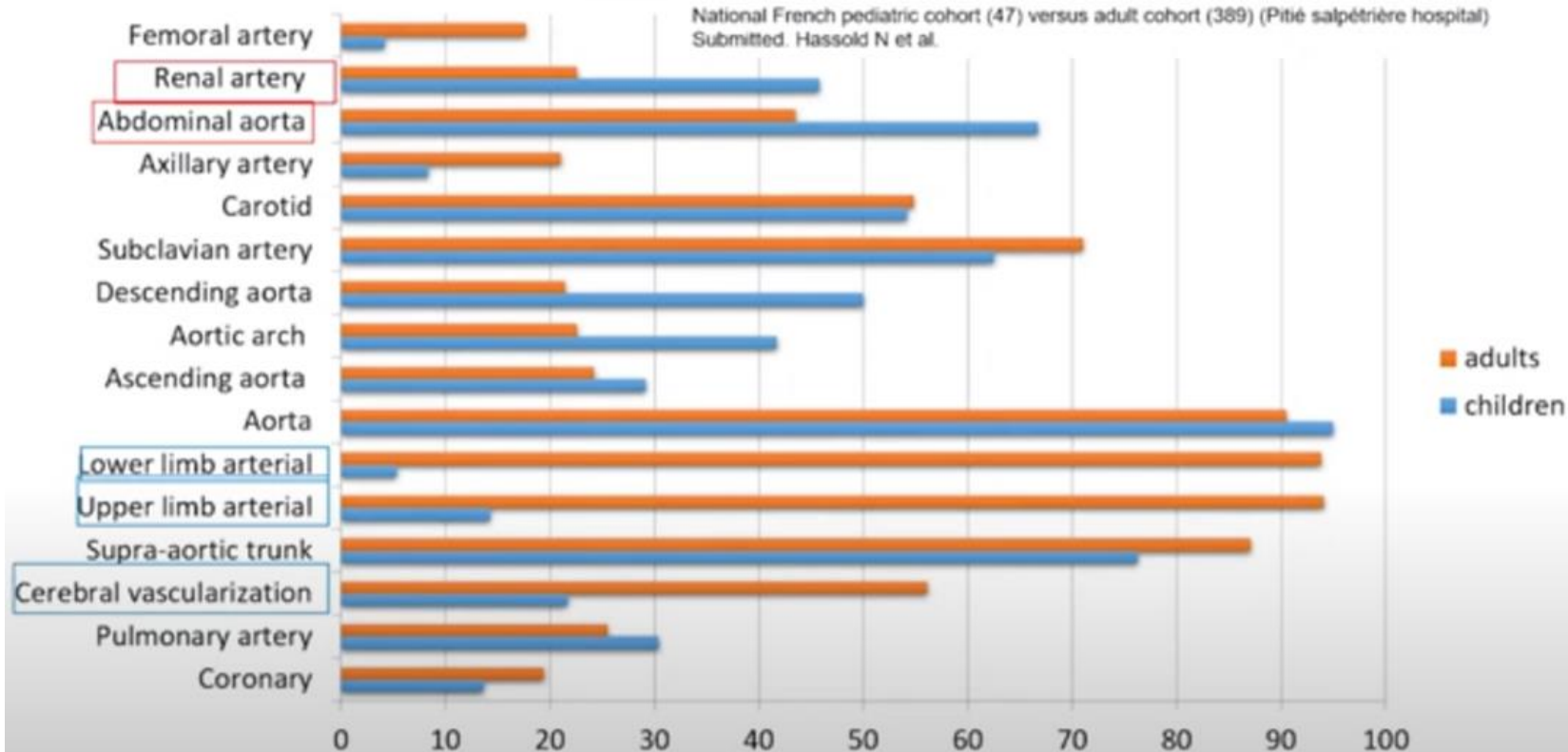
Signes biologiques: VS /CRP élevée

Augmentation de CD8 (CD4/CD8 inversé( Marquer l'activité de la maladie)

Imagerie : AngioIRM, Angioscan, Pet scan

## Répartition comparative des lésions artérielles entre adultes et enfants

National French pediatric cohort (47) versus adult cohort (389) (Pitié salpêtrière hospital)  
Submitted: Hassold N et al.



# Evolution

- Phase aiguë : monophasique (Fièvre, perte d'appétit, amaigrissement, et sueurs nocturnes)
- Phase chronique : très fréquente conséquence d'une atteinte vasculaire (Sténose artérielle, occlusion, ischémie)



**Dilatation de l'aorte thoracique ascendante**





Sténose aorte descendante



# Takayasu infantile

- Douleur abdominale+++/claudications intermittentes
- Symptômes inflammatoires très prononcés (fièvre, fatigue profonde, perte de poids...)
- Taux de CRP trop élevé
- Atteinte de l'aorte abdominale et les artères rénales

## Critères EULAR/PRINTO/PRES pour l'artérite Takayasu infantile: Ankara 2008. Partie II : Critères de classification définitifs

Critère	Description/définition	Sensibilité (%)	Spécificité (%)	AUC (%)
Anomalies Angiographiques (critère obligatoire)	Angiographie (conventionnelle, CT ou IRM) de l'aorte ou de ses branches principales et artères pulmonaires montrant un anévrisme / dilatation, un rétrécissement, une occlusion ou une paroi artérielle épaissie non due à une dysplasie fibromusculaire ou à des causes similaires; changements généralement focaux ou segmentaires	100	99.9	99.9
1. abolition ou asymétrie des pouls	Pouls artériels périphériques perdus/diminués/inégaux Claudication: douleur musculaire focale induite par l'activité physique	74.7	99.1	86.9
2. Différence de PA	Divergence de la PA systolique à quatre membres >10 mm Hg de différence dans n'importe quel membre.	63.5	99.6	81.6
4. Bruits	souffles audibles ou frissons palpables sur les grosses artères	58.8	99.8	79.3
5. Hypertension	TA systolique/diastolique supérieure au 95e percentile pour la taille	63.2	90.5	76.8
6. Protéines de phase aiguë	VS>20 mm par première heure ou CRP toute valeur supérieure à la normale (selon le laboratoire local)	95.0	14.1	54.6
c-TA EULAR/PRINTO/PRES Ankara 2008 classification définition: $\kappa$ 0.99 (95% CI 0.93 to 1.00)	Anomalies angiographiques de l'aorte ou de ses branches principales et artères pulmonaires présentant un anévrisme/dilatation (critère obligatoire) plus l'un des cinq critères suivants : Déficit de pouls ou claudication Divergence de PA aux quatre membres souffles Hypertension Protéines de phase aiguë	100	99.9	99.9

# Activité de la maladie

- Etat des lieux des vaisseaux:
  - AngioIRM++++/ Angioscann+ou- : calibre de la paroi
  - Echodoppler abdominale : analyser les carotides
  - PET-CT: fixation au niveau des gros vaisseaux
  - Artériographie pas systématique mais c'est l'examen de choix : anatomie artérielle de petit calibre

# Évaluation de l'activité de l'artérite de Takayasu

- Évaluation clinique sur un composite de caractéristiques cliniques, de marqueurs inflammatoires et d'imagerie sériée.
- **Pediatric Vasculitis Activity Score (PVAS)** : ensemble d'éléments qui implique neuf systèmes basés sur des organes similaires à BVAS.
- La présence ou l'absence de chaque élément pondéré donne un score maximum pour chaque système d'organes. La somme des neuf systèmes d'organes détermine le score total
- Le score PVAS sera corrélé avec les valeurs de laboratoire telles que l'ESR, la CRP (IL-6?) et l'évaluation globale de l'activité de la maladie par le médecin.

*Modifications of items from BVASv.3 to PVAS BVAS, Birmingham Vasculitis Activity Score;*

Section	Type of modification	PVAS item
General	Revision	Weight loss $\geq 5\%$ body weight
Cutaneous	New items	Polymorphous exanthema
		Livedo
		Panniculitis
		Skin nodules
Cardiovascular	New items	Bruits over accessible arteries
		Blood pressure discrepancy
		Claudication of extremities
Abdominal	Revisions	Blood in stools or bloody diarrhoea
		Abdominal pain
	New item	Bowel ischaemia
Renal	Revisions	Hypertension $>95^{\text{th}}$ centile (for height)
		Proteinuria $>0.3$ g/24 h, $>20$ mmol/mg creatinine
		Haematuria $\geq 2+$ or 5 rbc/hpf or red cell casts
		GFR 50–80 ml/min/1.73 m <sup>2</sup>
		GFR 15–49 ml/min/1.73 m <sup>2</sup>
		GFR $<15$ ml/min/1.73 m <sup>2</sup>
		Rise in creatinine $>10\%$ or creatinine clearance (GFR) fall $>25\%$

- Les traitements différents d'un pays à l'autre
- Recommandations SHARE (Single Hub access for pediatric Rheumatology in Europe):  
« Harmonisations des pratiques »

# Traitement

Phase aiguë : Corticoïdes à hautes doses

Immunosuppresseur AZT, CYC, MTX

Méta-analyse en faveur de MMF (Rheumatol Int 2017)

# Ahmed 12 ans



Taches rouges ?

Asthénie + Douleurs abdominales  
intense + Vomissements + arthralgie  
T=38°  
Hospitalisation

Poussée FMF ?  
TRT symptomatique  
Surveillance

Purpurique  
Pourpres  
Hémorragiques  
Palpables  
Vitro-pression (-)  
Infiltré  
Zone de pression  
Orthostatique





### **Triade classique**

- Atteinte cutanée
- Atteinte articulaire
- Atteinte digestive



### **Biologie**

NFS + pk NI  
VS 3 chiffres  
CRP (-)

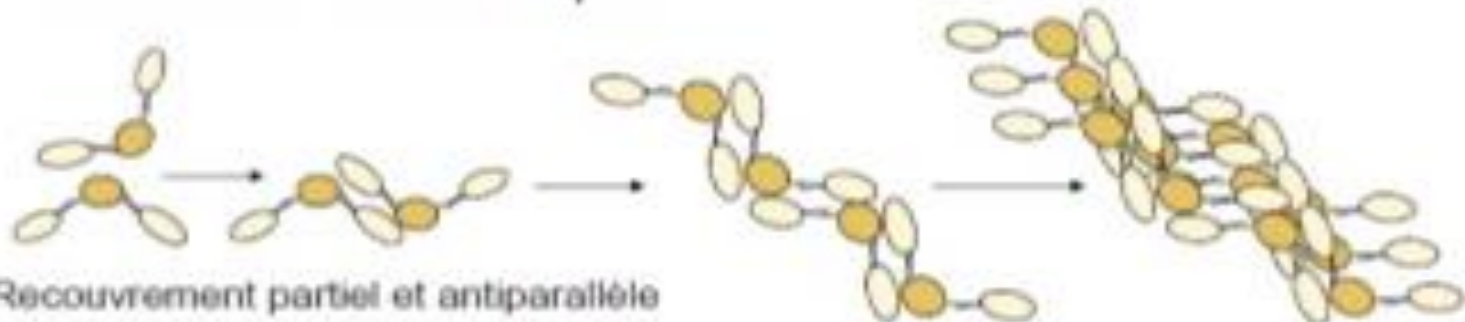
**Aucun test spécifique au diagnostic**  
**Exclure autres pathologie**  
**Evaluer l'atteinte rénale**

# Vascularite à IgA (Purpura rhumatoïde )

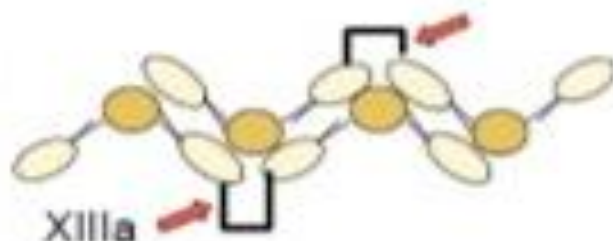
- Décrite par Heberden 1802
- Puis Schönlein 1837: purpura + arthralgie
- Hensch :
  - 1874 atteinte digestive
  - 1899 atteinte rénale
- Incidence: 3-26/ 100 000 (4 à 7 ans)



- Les monomères de fibrine polymérisent d'abords par le simple jeu d'interactions électrostatiques



- La coagulation se poursuit à l'intérieur du caillot. La thrombine se fixe sur la fibrine et active de nouveaux substrats:
  - le facteur XIII. Le XIIIa crée des liens covalents entre les chaînes adjacentes des monomères de fibrine polymérisée.
  - le TAFI. Le TAFIa est un inhibiteur de la fibrinolyse.



# Critère de classification

## EULAR/PRINTO/PRES 2010

Vascularite à IgA si présence d'un purpura (Critère obligatoire)

+

Un des 4 critères suivantes

- Douleurs abdominales
- Dépôts d'IgA en histologie
- Arthrites ou arthralgie
- Atteinte rénale

# Purpura vasculaire



- Quasi-constant
- Ascendant
- Symétrique
- Zone déclive gant et chaussette
- Orthostatique
- Nécrotique, hémorragique
- Disparition progressive 15 à 20 j ou plus
- Biopsie cutanée : vascularite leucocytoclasique +  
nécrose fibrinoïde + infiltrats périvasculaire

# Atteinte articulaire

- 2/3 des cas
- Cheville et genoux ++++
- Une ou plusieurs articulations simultanément ou successive
- Non destructrices
- Arthrites rares

# Atteinte gastro-intestinale

- Fréquente
- Douleurs type colique
- Hémorragie digestive occulte +++
- Parfois grave (Pronostic vital)

**Table 1.** Main baseline characteristics of the 260 patients with IgA vasculitis\*

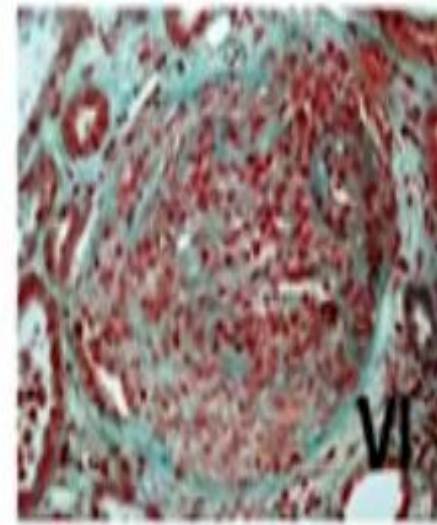
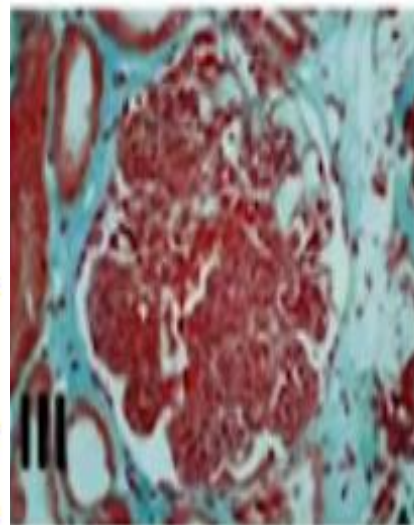
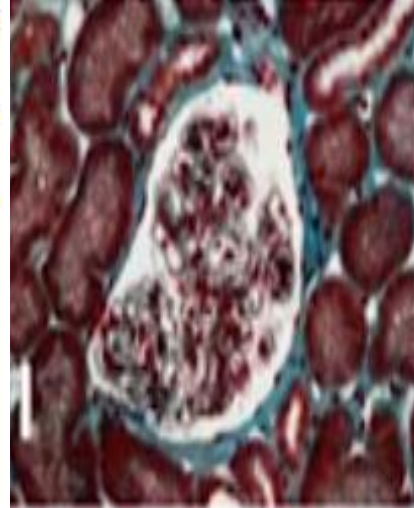
Gastrointestinal tract	137/260 (53)
Abdominal pain	135/137 (99)
Bleeding	43/137 (31)
Diarrhea	36/137 (26)
Nausea	26/137 (19)
Ileus	13/137 (9)

# Atteinte rénale

- Néphropathie à IgA
- 20 à 54 %
- Hématurie ( Microscopique++++)
- Protéinurie de débit variable .....néphrotique
- Insuffisance rénale



- Grade I: lésions minimales
- Grade II: prolifération mésangiale
- Grade III: prolifération extracapillaire avec croissants dans moins de 50% des glomérules
  - IIIa en association à une prolifération endocapillaire segmentaire et focale
  - IIIb en association à une prolifération endocapillaire diffuse
- Grade IV: prolifération extracapillaire avec croissants dans 50-75% des glomérules
  - IVa en association à une prolifération endocapillaire segmentaire et focale
  - IVb en association à une prolifération endocapillaire diffuse
- Grade V: prolifération extracapillaire avec croissants dans  $> 75\%$  des glomérules
- Grade VI: Glomérulonéphrite membranoproliférative



- Céphalées, convulsions, parésies, voire coma
- Orchi-épidydimite
- Urétrite
- Pancréatite
- Parotidite
- Myosite
- Hémorragie alvéolaire
- Myocardite
- Atteinte ophtalmologique : sclérite

- Pas de marqueur biologique spécifique
- IgA élevées dans 50% des cas (vs. 1/3 chez l'enfant)

Serum IgA level, median (IQR) gm/liter	3.6 (2.7–4.8)
Elevated serum IgA level	85/159 (53)
Serum creatinine level, median (IQR) $\mu$ moles/liter	77 (65–99)
eGFR, median (IQR) ml/minute/1.73 m <sup>2</sup>	90 (66–110)
eGFR <60 ml/minute/1.73 m <sup>2</sup>	55/181 (30)
Albumin, median (IQR) gm/liter	33 (27–38)
Hematuria	153/174 (88)
Proteinuria, median (IQR) gm/day	1.5 (0.6–3)
CRP, median (IQR) mg/liter	27 (8–60)

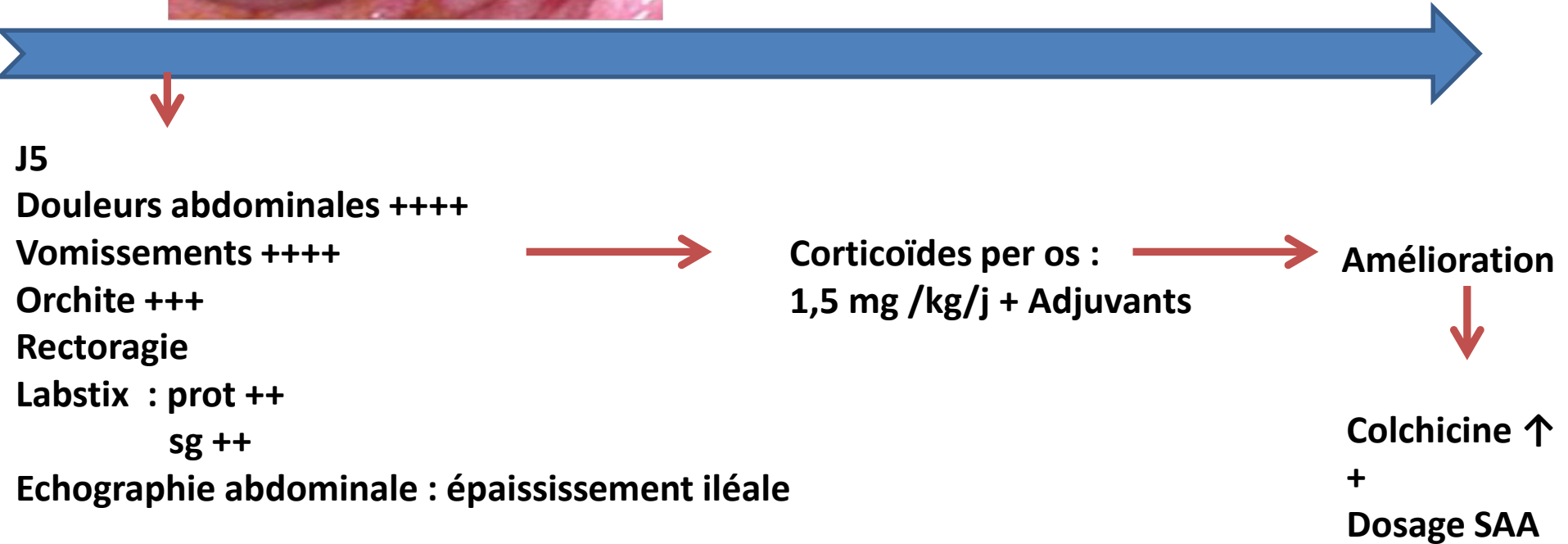
# ***Pronostic de la vascularite à IgA***

## **Fonction de l'atteinte rénale ou digestive**

- Plusieurs poussées chez 22% des patients
- Passage à la chronicité chez 33% des patients
- Risque vital à court terme lié à l'atteinte digestive
- Pronostic à long terme lié à atteinte rénale
- Atteinte pulmonaire (HIA) très rare mais souvent fatale
- Risque IRCT proche de 20% à 5 ans

# POINTS FORTS

- **Vascularite à dépôts de complexes immuns touchant les vaisseaux de petit calibre**
- **Triade : arthralgies + purpura vasculaire + douleurs abdominales**
- **Formes de l'adulte plus rares mais plus sévères**
- **Pronostic à court-terme lié à l'atteinte digestive**
- **Pronostic à long-terme lié à l'atteinte rénale**
- **Absence de corrélation entre la présentation initiale et le pronostic à long-terme**



Ayoub 09 ans, consulte à 3 reprises  
pour céphalées occipitales et  
temporales intenses larmoiement et  
rougeur oculaire

- Traitement symptomatique
- Pas d'amélioration clinique





J8

J5

Uvélite postérieure  
Acuité visuelle OD 1/10 OG 4/10  
Hyalite  
Vascularite rétinienne





# Behcet or not Behcet

- Critères internationaux de la classification de la MB
- Ulcérations orales récurrentes récidivant plus de 3 fois en 12 mois + 2 manifestations suivantes :
- Ulcérations génitales récurrentes
- Lésions oculaires
- Lésions cutanées
- Pathergy test positif

# Qu'est ce que la maladie de Behçet?

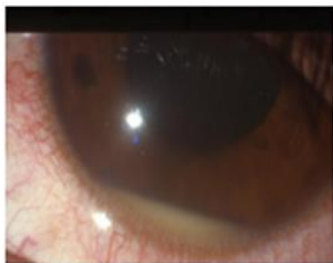
---

- Aphtose buccale récurrente (au moins 3 épisodes/an)



*plus au moins 2 des critères suivants:*

- Aphtose génitale
- Erythème noueux, lésions papulo-pustuleuses, pseudo-folliculites
- Uvéite (totale, postérieure) ou vascularite rétinienne
- Hypersensibilité cutanée (test de pathergie positif)



## MB: vascularite systémique

---

- Peau: érythème noueux, lésions papulo-pustules, folliculites nécrotiques
- Atteinte SNC: méningites, encéphalomyélites, thromboses
- Articulations: arthrites
- Yeux: uvéites (post, total)
- Divers: pulmonaire, GI, urinaire, reins

Amylose Secondaire

- Sex ratio égal
- Surtout des signes cutanéomuqueux chez l'enfant
- Uvéites moins fréquentes que chez l'adulte, plus sévères chez les garçons
- Mortalité 3%
- Variations géographiques des symptômes
- Cas familiaux 15%

# Physiopathologie

---

## AGENTS INFECTIONS

Streptococcus sanguis

## ANTIGENES

HSP



## GENETIQUE

HLA B5101

MICA

MEFV



Hyperactivité des neutrophiles

Dommage vasculaire

Anomalie de la fonction lymphocytaire

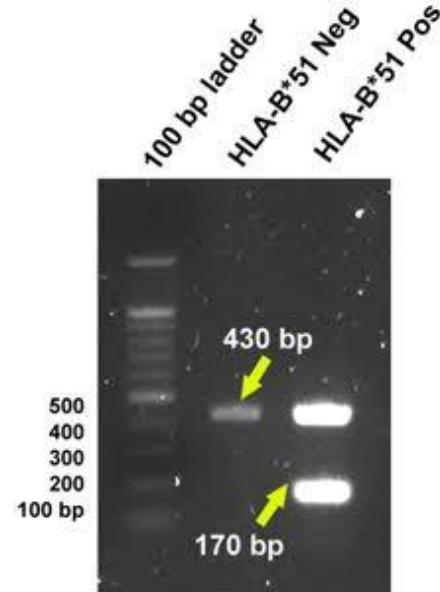
Réponse Auto-immune

- La maladie de Behçet est fortement associée à l'antigène HLA B51
- La fréquence de HLA B51 est variable d'une étude à l'autre allant de 25 % à 80%
- Facteur insuffisant pour expliquer la prédisposition à la MB

# Pathergy test positif



## Entre autre: HLA B51 positif



# Colchicine

---

- Certaine efficacité sur les lésions muqueuses, érythème noueux, arthralgie
- Prévention de rechute d'uvéite
- 0.5 - 2 mg/j chez l'enfant quelque soit l'âge et le poids
- Bien toléré, signes GI minimes, leucopénie



# Corticoïdes

---

- Doses minimales efficaces ( $< 0,3$  mg/kg/j)
- 1 fois/j si possible
- GH parfois nécessaire pour les troubles de croissance

# Azathioprine

---

- Dose: 2 mg/kg/j
- Efficace sur lésions des muqueuses, rechutes d'uvéite, épargne CTC dans les atteintes du SNC, prévention des rechutes
- Très bien toléré

# Imad 18 mois

- Fièvre depuis 5 jours rebelle aux antipyrétiques et antibiotiques
- Avec les symptômes suivants:

- Conjunctivite ( bilatérale, non exsudative et indolore)
- Atteinte bucco pharyngée (chéilite, stomatite, pharyngite)
- Eruption cutanée polymorphe (Maculopapuleuse diffuse morbiliforme ou scarlatiniforme au niveau du tronc et des membres et au niveau du siège)
- Adénopathies cervicales



# Bilan inflammatoire contributif:

- élévation de la vitesse de sédimentation (VS), élévation de la CRP et du fibrinogène
- Hyperleucocytose (PNN et formes immatures), anémie, thrombocytose
- Hypo-albuminémie, hyponatrémie, augmentation des transaminase
- Pyurie aseptique, protéinurie, hématurie

# Maladie Kawasaki

- Vascularite multi-systémique
- Prédilection les enfants de moins de 5 ans.
- Décrite par Tomisaku KAWASAKI en 1961 à Tokyo
- Diagnostic clinique devant un tableau aigu prenant le masque d'une maladie infectieuse de l'enfant
- Survient dans 80 % des cas entre 2 et 5 ans
- Etiologie inconnue

# Principaux symptômes

- Fièvre de plus de cinq jours avec irritabilité constante d'apparition brutale
- Conjonctivite bilatérale bulbaire non purulente
- Atteinte muqueuse : pharyngite, chéilite, langue framboisée, stomatite
- Exanthème polymorphe
- Atteinte des extrémités : érythème des paumes des mains et/ou des plantes des pieds, l'oedème palmo-plantaire
- Desquamation palmo-plantaire secondaire en « doigt de gant »)
- Atteinte unilatérale des ganglions cervicaux



- Touche essentiellement les artères de moyen calibre avec un tropisme électif pour les artères coronaires (gravité de la maladie)
- Les complications coronaires surviennent dans 15 à 25 % des cas, chez les enfants non traités
- L'administration précoce d'immunoglobulines humaines par voie intraveineuse a transformé le pronostic en diminuant par 5 le risque d'anévrisme coronaire
- Effet souvent spectaculaire sur la fièvre et l'altération de l'état général



- Première cause de cardiopathie acquise de l'enfant
- Plus fréquente chez le garçon
- Tous les groupes ethniques
- Tous les âges pédiatriques (85 % des cas avant 5 ans)
- Tranche d'âge la plus touchée est entre 6 mois et 5 ans
- Les patients de moins de 1 an ou de plus de 8 ans sont rares mais ont un risque plus élevé d'anévrisme coronaire

# Bilan initial Kawasaki

- Sanguin
  - NFS, VS, fibrinogène
  - Ionogramme avec albuminémie, transaminases, GGT, bilirubine
  - CRP
- Bandelette urinaire +/- ECBU
- ECG
- Echographie cardiaque
- +/- Echographie abdominale
- +/- Echodoppler des vaisseaux du cou et des artères mésentériques
- Strepto-test, sérologies virales pour éliminer un diagnostic différentiel

# Evolution

- Phase aiguë (J0-J10) : atteinte cardiaque rare
- Phase subaiguë (J10-J20) : diagnostic de complication coronaire
- Phase de convalescence (J20-J70) : constatation d'anévrismes et de sténoses cicatricielles en cas de complication coronaire à la deuxième phase

# Atteinte cardiaque

- Fréquente
- ECG ET Echocoeur toutes les semaines!!!
- Phase secondaire+++(>10ème jour)
- Myocardite-péricardite-coronarite
- Cause de décès par
  - Infarctus du myocarde
  - Rupture d'anévrisme

# Complications

- Dilatation des artères coronaires
- Anévrismes coronaires
- Infarctus
- Myocardite avec possible insuffisance ventriculaire gauche sévère
- Péricardite, épanchement péricardique
- Fuites valvulaires par inflammation des valves cardiaques et particulièrement la valve mitrale
- Troubles conductifs et troubles du rythme par inflammation du tissu de conduction

# Pronostic

- Pronostic lié à la précocité du traitement
- Le diagnostic doit être porté avant le 7ème jour afin de débiter précocement le traitement par les IgIV à fortes doses, seul traitement actuellement capable de diminuer la constitution d'anévrismes
- Amélioration clinique rapide
- Disparition de la fièvre et amélioration de l'état général dans les heures suivant les perf

# Conclusion

- Les vascularites de l'enfant sont des maladies inflammatoires rares touchant les vaisseaux sanguins et pouvant se compliquer d'ischémie, voire de nécrose de certains organes. Elles constituent un véritable défi diagnostique et thérapeutique pour les pédiatres
- Le premier pas d'un diagnostic et de les évoquer devant un syndrome vasculaire

MERCI