

Service de Médecine Interne CHU Béni Messous
Module : Maladies systémiques

VASCULARITES SYSTEMIQUES

Enseignant: Pr C.Ouarab

25/09/2023

OBJECTIFS

- Définir les vascularites
- Préciser les paramètres de classification
- Citer les principales vasculatites systémiques
- Identifier les complications
- Citez les principaux diagnostics différentiels
- Préciser les principes du traitement et la stratégie de suivi.

Introduction / Vascularites

- Vascularite: groupe très hétérogène d'affections
- Elles sont toutes caractérisées et définies par la présence d'une inflammation de la paroi des vaisseaux, principalement des artères, parfois des veines, avec ou sans nécrose fibrinoïde et/ou présence de granulomes dans et autour de la paroi des vaisseaux
- Toutes sont potentiellement graves, voire mortelles.

Classification des vascularites

La classification de CHAPPEL HILL 2012(1)

Distingue assez clairement tous les groupes:

I. Les vascularites des gros vaisseaux (Large Vessel Vasculitis (LVV)) :

- Maladie de Horton (Giant Cell Arteritis (GCA)) et
- Maladie de Takayasu (Takayasu Arteritis (TAK))

II. Les vascularites des vaisseaux de moyens calibres (Medium Vessel Vasculitis (MVV)) :

- Périartérite noueuse (Polyarteritis Nodosa (PAN)) et
- Maladie de Kawasaki (Kawasaki Disease (KD))

III. Les vascularites des vaisseaux de petit calibre (Small Vessel Vasculitis (SVV)):

1/ Vascularites à ANCA (Associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles) :

- Micropolyangéite (Microscopic Polyangiitis) (**MPA**);
- Granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) (**GPA**);
- Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg Strauss) (**EGPA**)
avec précision du statut ANCA

2/ Vascularite à complexes immuns

- Maladie avec anticorps anti-GBM (Goodpasture);
- Vascularite cryoglobulinémique;
- Purpura rhumatoïde à IgA (Henoch-Schönlein);
- Vascularite hypocomplémentémique urticarienne (avec anticorps anti-C1q) (HUV).

IV. Les vascularites pouvant atteindre des vaisseaux de taille variable (Variable Vessel Vasculitis (VVV)) :

- Maladie de Behçet (BD);
- Syndrome de Cogan (CS)

V. Les vascularites isolées à un organe (Single Organ Vasculitis (SOV)) :

- Vascularite leucocytoclasique cutanée
- vascularite du système nerveux central
- Aortite isolée

VI. Les vascularites associées à des maladies systémiques (Vasculitis Associated with Systemic Disease) :

Lupus, PR, sarcoïdose

VII. Les vascularites (probablement) secondaire (Vasculitis Associated with Probable Etiology) :

vascularite associée au HBV;

vascularite cryoglobulinémique associée au HCV;

aortite syphilitique;

vascularite à immuns complexes de la maladie sérique;

vascularite induite par des médicaments;

vascularite induite par des drogues (cocaïne);

vascularite associée à un cancer

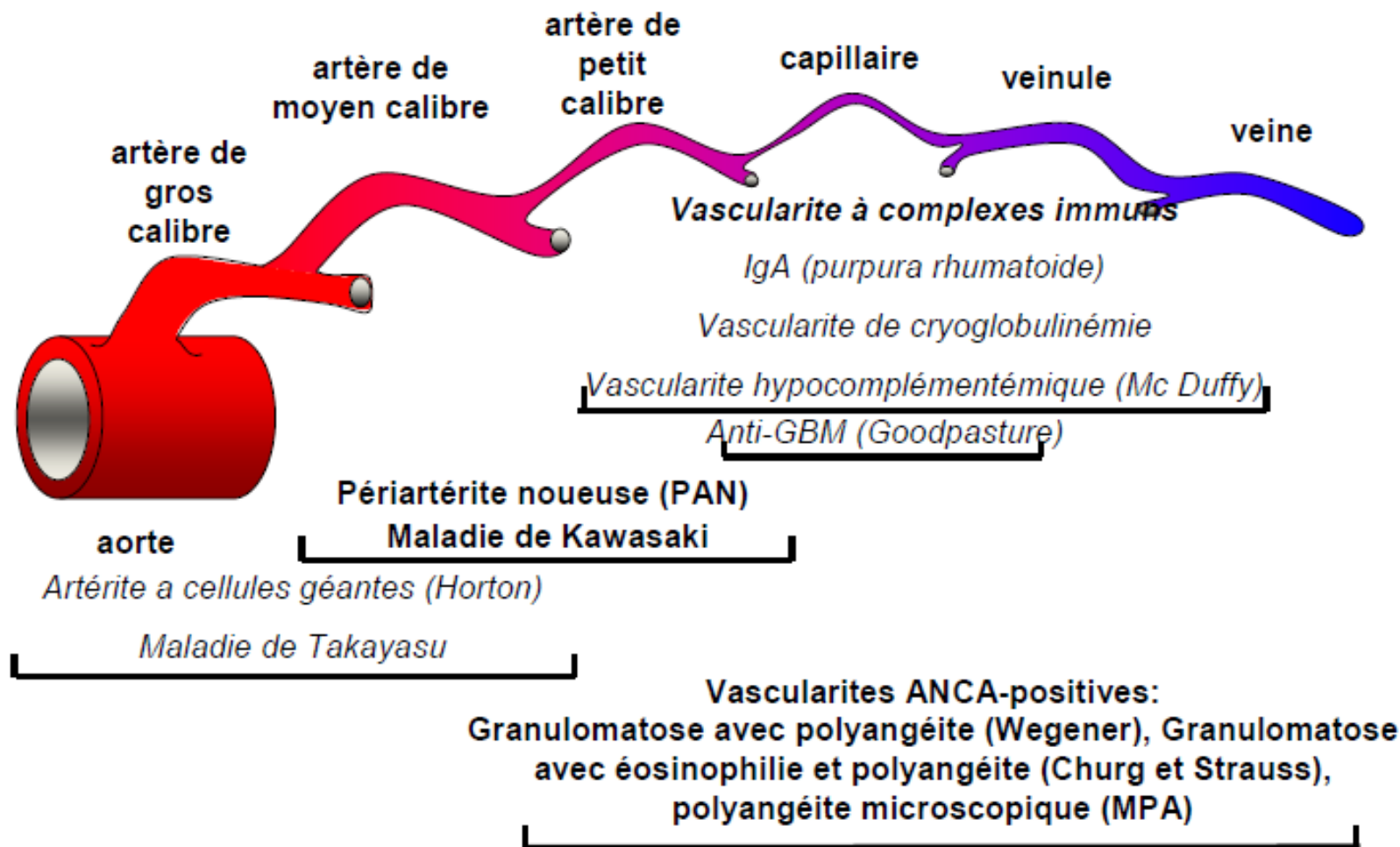
La définition du calibre des vaisseaux atteints est essentielle :

- les **vaisseaux de gros calibre** correspondent à l'aorte et ses branches de division ;
- les **vaisseaux de moyen calibre** correspondent aux principales artères viscérales et leurs branches de division ;
- les **vaisseaux de petit calibre** correspondent aux artérioles, capillaires et veinules.

LOCALISATION PRÉFÉRENTIELLE DES VASCULARITES PRIMITIVES D'APRÈS

LA CLASSIFICATION DE CHAPEL HILL REVISEE

(Jennette JC *Arthritis Rheum* 2012)



Vascularites à ANCA

Introduction/Vascularites à ANCA

- Les vascularites avec ANCA représentent un sous-groupe de vascularites systémiques **inflammatoires et nécrosantes** qui touchent les vaisseaux de **petits calibres** (artères, artérioles, capillaires).
- Elles affectent particulièrement le rein et les poumons.
- Trois affections sont concernées:

Vascularite à ANCA

Nouvelle dénomination selon la classification de Chapel Hill 2012

Granulomatose avec polyangéite
(GPA/Wegener)

Granulomatose avec éosinophilie et
polyangéite (EGPA /Churg et Strauss)

Polyangéite microscopique (MPA).

Les ANCA

- Les ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmatic Antibodies) sont des autoanticorps qui réagissent avec des constituants des granules du cytoplasme des polynucléaires neutrophiles.
- Il existe deux types d'ANCA: C-ANCA et P-ANCA.

Les C-ANCA-PR3: marqueurs de la **maladie de Wegener (GPA)**.

Les P-ANCA-MPO ceux de la **polyangéite microscopique (MPA)**.

Les C-ANCA et les P-ANCA-MPO sont associés à la **maladie de Churg-Strauss (EGPA)**.

Il n'y a pas d'ANCA dans la Périartérite Nodulaire Classique
(< 5%)

Signes évocateurs du diagnostic de vascularite systémique

Symptômes généraux: communs à toutes les vascularites:

- Altération de l'état général ,
- asthénie , amaigrissement
- Fièvre
- Arthralgies, myalgies

Agard et al Arthritis Care Research 2003

Signes cliniques plus spécifiques

I/ **Signes cutanés** à type:

purpura , ulcères cutanés ou nécroses, livedo ou nodules sous-cutanés.

- **Le purpura vasculaire est en rapport avec une inflammation de la paroi vasculaire. Il est infiltré, parfois nécrotique.**

Purpura vasculaire des membres inférieurs

(A) intéressant également la plante des pieds (B) chez une femme de 20 ans au diagnostic de granulomatose avec polyangéite





II/ Autres signes cliniques

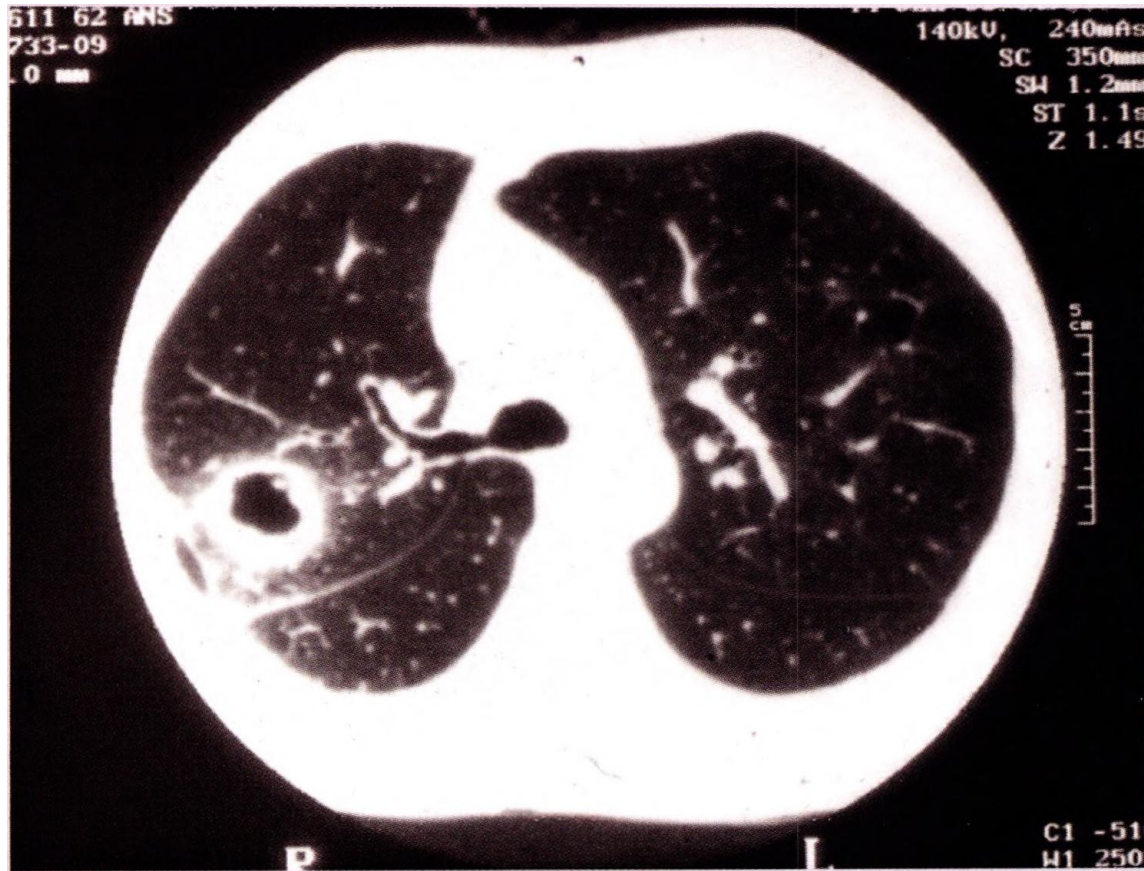
1. Atteinte de la sphère ORL :

à type de rhinite, sinusite ou polypose nasale, s'observe essentiellement au cours de la **GPA et de la GEPA**.

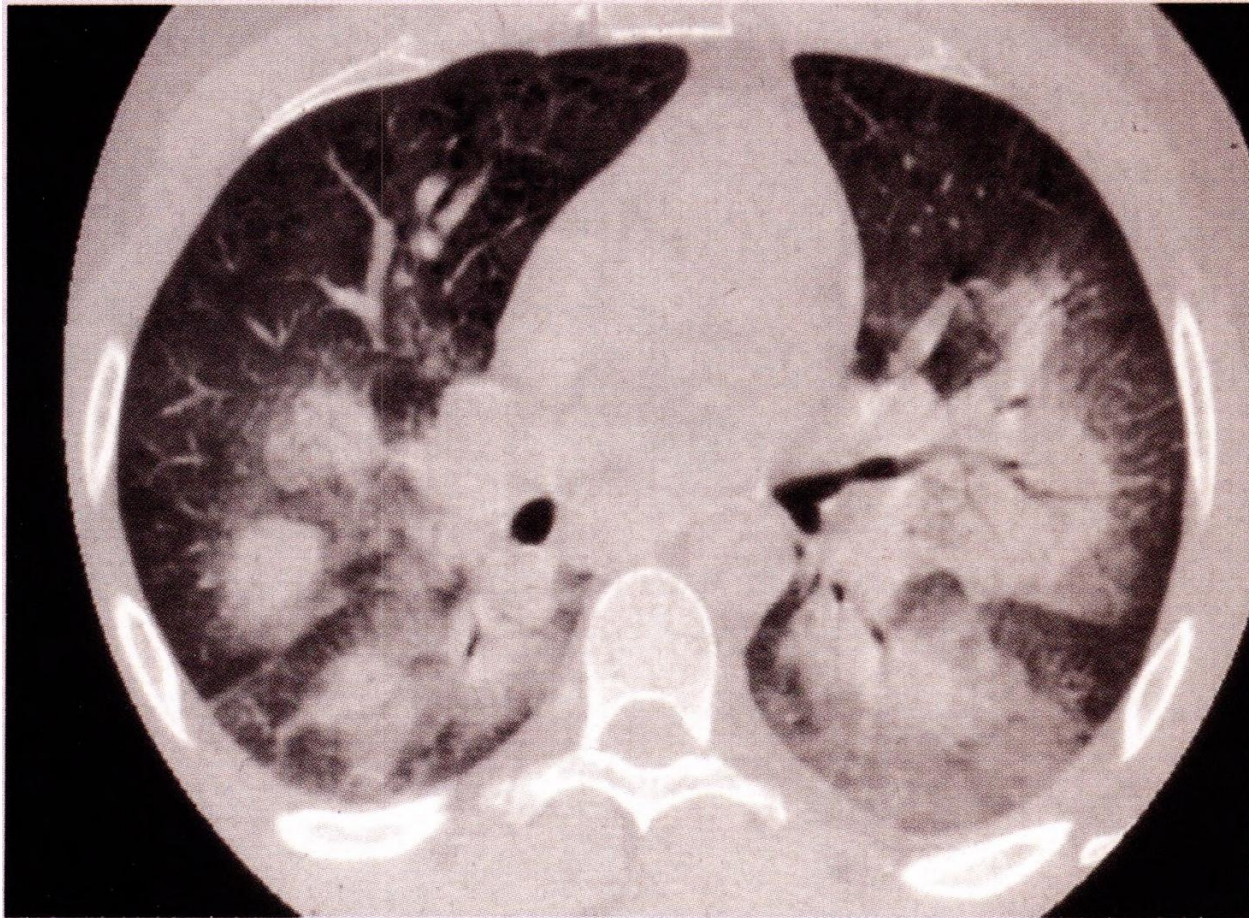
2. **Atteinte pulmonaire**, pouvant entraîner une dyspnée, éventuellement une toux : seulement au cours des vascularites des vaisseaux de petit calibre, se manifestant sous la forme de :

- **nodules pulmonaires** parfois excavés, au cours de la **GPA** ;
- **infiltrats pulmonaires**, au cours de toutes les vascularites associées aux ANCA ;
- **hémorragie intra-alvéolaire** pouvant entraîner une hémoptysie, au cours des vascularites associées aux ANCA (surtout MPA) et des vascularites avec anticorps anti-MBG (syndrome pneumo-rénal) ;
- La **GEPA** se caractérise également par un **asthme de révélation tardive** et cortico-dépendant, le plus souvent inaugural.

Nodule pulmonaire excavé du lobe supérieur droit au cours d'une granulomatose avec polyangéite



Hémorragie intra-alvéolaire au cours d'une vascularite associée aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA).



3. Atteinte rénale : fréquente au cours des vascularites des petits vaisseaux. Il s'agit d'une

- **atteinte vasculaire** rénale avec hypertension artérielle et possibles infarctus rénaux au cours de l'exceptionnelle périartérite noueuse (PAN)
- **atteinte glomérulaire:**

dans la vascularite à IgA, les vascularites cryoglobulinémiques, et dans les vascularites associées aux ANCA),

A dépister par :

- une bandelette urinaire ; **analyse du sédiment urinaire (recherche d'une protéinurie et hématurie)** dans les vascularites des vaisseaux de petit calibre

et

- la recherche d'une **créatinine augmentée.**

4. Atteinte digestive : responsable de douleur abdominale, particulièrement grave en raison **du risque de perforation** et/ou **d'hémorragie aiguë digestive** (émission de sang par la bouche ; méléna/rectorragie).

Elle est plus fréquente au cours des vascularites à IgA et de la périartérite noueuse.

5. Atteinte neurologique : atteinte du système nerveux périphérique, à type de polyneuropathie sensitive ou sensitivo-motrice

Ces atteintes sont responsables de douleurs à type de brûlure, de paresthésies (**douleur, brûlure, crampes et paresthésies**) et d'un déficit neurologique sensitif et/ou moteur.

6. Atteinte oculaire :

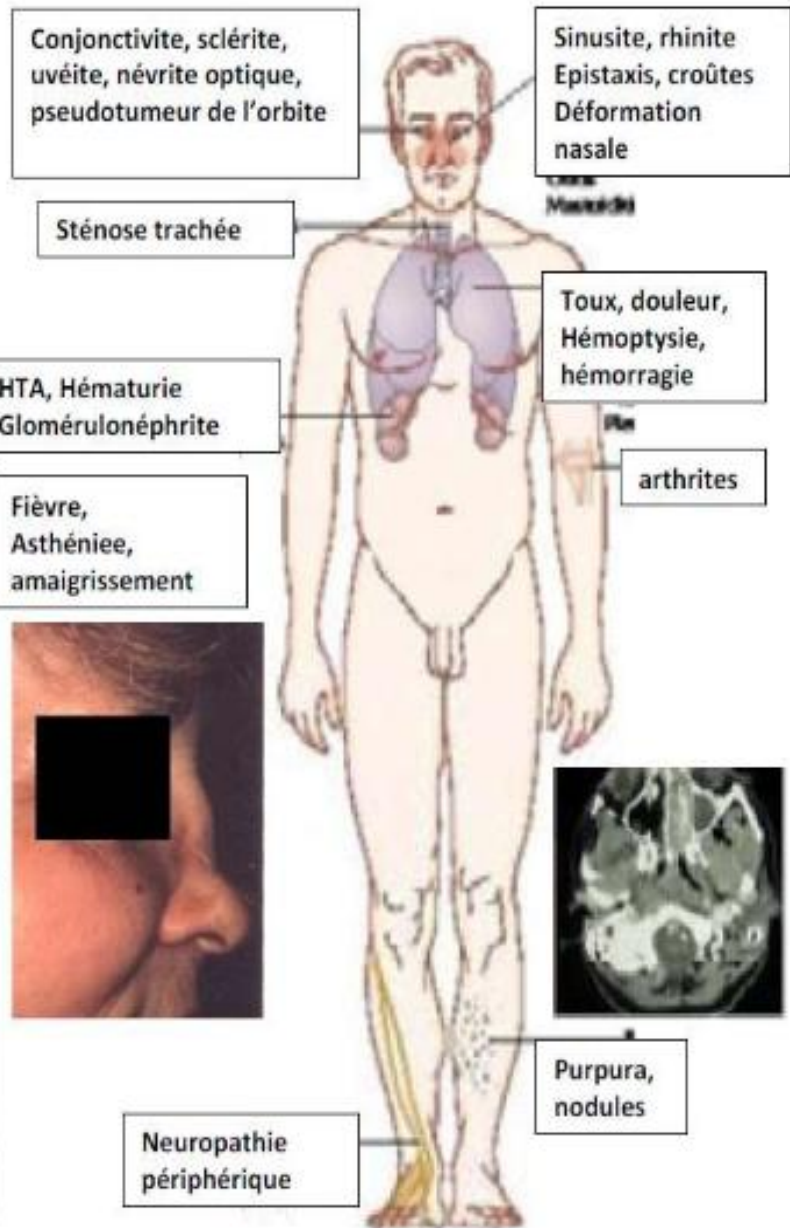
- **Conjonctivite** fréquemment retrouvée au cours de la maladie de **Kawasaki**,
- **Episclérite ou sclérite** (douleurs +++) responsables de douleurs au cours de la **GPA**,
- **Uvéite** dans la **maladie de Behçet**.

7. Atteinte cardio-vasculaire :

- **Anévrismes coronaires**, qui représentent la complication principale de la maladie de **Kawasaki** de l'enfant ;
- Au cours de la **GEPA**: **l'atteinte cardiaque fait le pronostic** de cette affection et doit être dépistée en urgence devant toute **hyperéosinophilie majeure (quelle qu'en soit sa cause)** en cherchant une élévation des enzymes cardiaques.

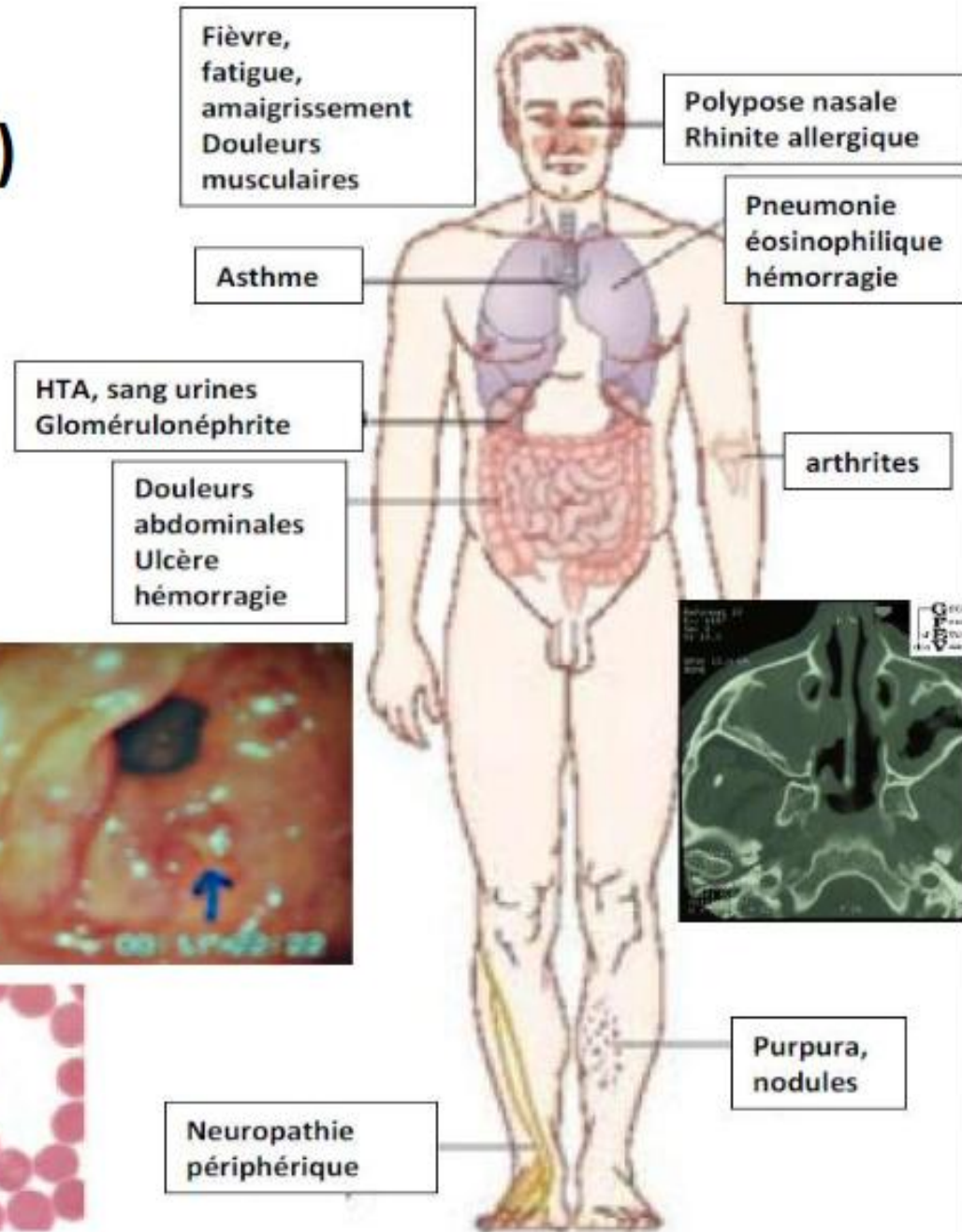
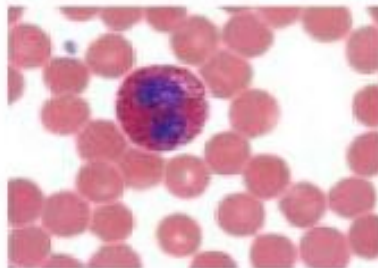
Granulomatose de Wegener (GPA)

- Caucasien entre 40 et 60 ans
- Atteinte des voies aériennes hautes et basses
- Atteinte de la peau, rein, œil, nerf



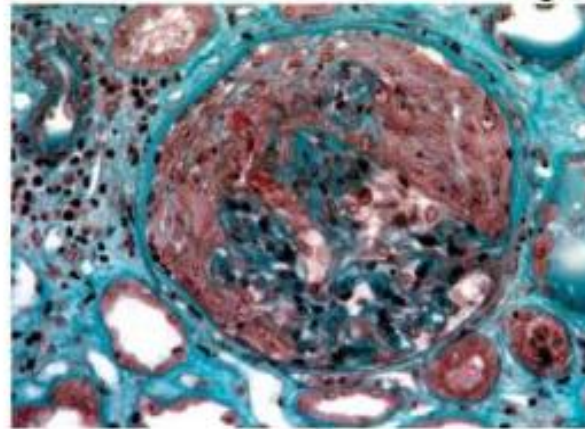
Syndrome de Churg-Strauss (EGPA)

- Adulte de 35 à 45 ans
- Asthme tardif
- Atteinte ORL, peau, poumons, rein, nerf, TD
- Eosinophiles
- Trois phases :
 - Allergique
 - Éosinophilie
 - Vascularite



Polyangéite microscop (MPA)

- Caucasien entre 40 et 60 ans, Asie
- Atteinte rénale+++ (80%)
- Atteinte de la peau, poumons, nerfs



Fièvre,
fatigue,
amaigrissement
Douleurs musculaires

Toux, douleur,
crachats
sanglants,
hémorragie

HTA,
Glomérulonéphrite

Purpura,
nodules

Neuropathie
périphérique



VASCULARITES SYSTEMIQUES A ANCA

| | MALADIE DE WEGENER | POLYANGEITE MICROSCOPIQUE | MALADIE DE CHURG ET STRAUS |
|-----------------------|-----------------------|------------------------------|-------------------------------|
| HTA | + | ++ | ++ |
| Allergie | 0 | 0 | +++ |
| Atteintes Pulmonaires | +++ | ++ | +++ |
| Asthme | 0 | 0 | ++++ |
| Glomérulonéphrite | +++ | ++++ | + |
| Multinévrite | + | ++ | +++ |
| Atteintes Digestives | + | ++ | +++ |
| Hyperéosinophilie | 0 | 0 | ++++ |
| Virus Hépatite B | 0 | 0 | 0 |
| ANCA | ++ | ++ | + |

- Nouveaux critères ACR EULAR 2022 de classification des vascularites à ANCA

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS****CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA**

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having granulomatosis with polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

| | |
|---|----|
| Nasal involvement: bloody discharge, ulcers, crusting, congestion, blockage, or septal defect / perforation | +3 |
| Cartilaginous involvement (inflammation of ear or nose cartilage, hoarse voice or stridor, endobronchial involvement, or saddle nose deformity) | +2 |
| Conductive or sensorineural hearing loss | +1 |

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

| | |
|--|----|
| Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies | +5 |
| Pulmonary nodules, mass, or cavitation on chest imaging | +2 |
| Granuloma, extravascular granulomatous inflammation, or giant cells on biopsy | +2 |
| Inflammation, consolidation, or effusion of the nasal/paranasal sinuses, or mastoiditis on imaging | +1 |
| Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy | +1 |
| Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antimyeloperoxidase (anti-MPO) antibodies | -1 |
| Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/\text{liter}$ | -4 |

Sum the scores for 10 items, if present. A score of ≥ 5 is needed for classification of **GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS.**

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **MICROSCOPIC POLYANGIITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having microscopic polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

| | |
|--|----|
| Nasal involvement: bloody discharge, ulcers, crusting, congestion, blockage or septal defect / perforation | -3 |
|--|----|

LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

| | |
|--|----|
| Positive test for perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibodies (pANCA) or antimyeloperoxidase (anti-MPO) antibodies ANCA positive | +6 |
| Fibrosis or interstitial lung disease on chest imaging | +3 |
| Pauci-immune glomerulonephritis on biopsy | +3 |
| Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies | -1 |
| Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9$ /liter | -4 |

Sum the scores for 6 items, if present. A score of ≥ 5 is needed for classification of **MICROSCOPIC POLYANGIITIS**.

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS****CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA**

- These classification criteria should be applied to classify a patient as having eosinophilic granulomatosis with polyangiitis when a diagnosis of small- or medium-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

CLINICAL CRITERIA

| | |
|----------------------------|----|
| Obstructive airway disease | +3 |
| Nasal polyps | +3 |
| Mononeuritis multiplex | +1 |

LABORATORY AND BIOPSY CRITERIA

| | |
|---|----|
| Blood eosinophil count $\geq 1 \times 10^9/\text{liter}$ | +5 |
| Extravascular eosinophilic-predominant inflammation on biopsy | +2 |
| Positive test for cytoplasmic antineutrophil cytoplasmic antibodies (cANCA) or antiproteinase 3 (anti-PR3) antibodies | -3 |
| Hematuria | -1 |

Sum the scores for 7 items, if present. A score of ≥ 6 is needed for classification of **EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS**.

Périartérite noueuse

Critères de l'American College of Rheumatology (1990)

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 3 des 10 critères suivants permet le classement comme périartérite noueuse

- Amaigrissement > 4 kg
- *Livedo reticularis*
- Douleur ou sensibilité testiculaire
- Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou sensibilité des membres inférieurs
- Mono- ou polyneuropathie
- Pression artérielle diastolique > 90 mmHg
- Insuffisance rénale (urée > 400 mg/L ou créatininémie > 15 mg/L)
- Marqueurs sériques de l'hépatite B (antigène HBs ou anticorps anti-HBs)
- Anomalies artériographiques (anévrismes et/ou occlusions des artères viscérales)
- Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de polynucléaires dans la paroi artérielle

Calibre des vaisseaux atteints

Gros calibre Aorte et branches de division

Artérite à cellules géantes (Horton)
Patients > 50 ans

Maladie de Takayasu
Patients < 50 ans

Syndrome inflammatoire biologique
Examens d'imagerie (épaississement pariétal, sténoses, occlusions)
Biopsies

Corticothérapie
± immunosuppresseurs
± immunomodulateurs
± revascularisation

Moyen calibre Artères viscérales et branches de division

Périartérite noueuse
Adultes > enfants
Pas de syndrome lympho-cutanéomuqueux

Maladie de Kawasaki
Enfants +++
syndrome lympho-cutanéomuqueux

Syndrome inflammatoire biologique
Examens d'imagerie (anévrismes, infarctus spléniques ou rénaux)
Biopsies

Corticothérapie
± immunosuppresseurs

Aspirine
± IgIV

Petit calibre Artérioles, capillaires et veinules

Vascularites à dépôts de complexes immuns

Vascularite cryoglobulinémique

Vascularite à IgA (Henoch-Schönlein)

Vascularite avec anti-C3q

Vascularite Avec anti-MBG

Baisse complément
Cryoglobuline positive

Enfants > adultes
Dépôts vasculaires d'IgA en IF

Urticaire
Baisse complément
Anti-C3q

Syndrome pneumo-rénal
Anti-MBG

Vascularites pauci-Immunes associées aux ANCA

Granulomatose avec polyangéite

Polyangéite microscopique

Granulomatose éosinophilique avec polyangéite

Atteinte ORL, pulmonaire, rénale
Pas d'asthme
Granulomes
ANCA anti-PR3

Atteinte pulmonaire et rénale
Pas d'asthme
NI granulomes
ANCA anti-MPO

Asthme
Atteinte pulmonaire
Hyperéosinophilie
Granulomes
± ANCA anti-MPO

Corticothérapie
± immunosuppresseurs
± immunomodulateurs
± échanges plasmatiques

COMPLICATIONS DES VASCULARITES

- Au cours de **l'artérite à cellules géantes**, la survenue de signes ophtalmologiques à type d'amaurose transitoire ou de diplopie expose au **risque de cécité** définitive.
- Au cours des **vascularites nécrosantes**, la présence d'une atteinte rénale , **digestive, cardiaque ou neurologique centrale** est particulièrement grave, associée à une **diminution de la survie**.
- Au cours des **vascularites nécrosantes**, les **neuropathies périphériques** sont à l'origine de séquelles fonctionnelles (**handicap et douleurs**) dans la moitié des cas.

Diagnostic différentiel

- **Embolies septiques des endocardites**
- **Embols de cholestérol**
- **Micro-angiopathie thrombotique**
- **Syndrome des anti-phospholipides**
- **Localisation angiotrope des lymphomes**
- **.....**

PRISE EN CHARGE DES VASCULARITES

- Le traitement des vascularites repose sur:
une **corticothérapie systémique**, éventuellement associée à un traitement **immunosuppresseur conventionnel et/ou une biothérapie**.

On distingue habituellement:

- une **phase d'attaque ou d'induction** (visant à mettre le patient en rémission), suivie
- d'un **traitement d'entretien** (visant à éviter la survenue d'une rechute) où l'objectif est l'allègement des traitements.

Traitement vascularites

BUT

2 phases thérapeutiques

1/ Traitement d'induction :

→ remission initiale

2/ Traitement d'entretien :

→ limiter les rechutes

→ diminuer les complications du traitement immunosuppresseur

Traitement des vascularites

ARMES

Attaque

Corticoïdes

Cyclophosphamide (IV, per os) / rituximab...

Echanges plasmatiques

Entretien

Azathioprine

Methotrexate

Rituximab

1. Corticothérapie (prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale)

- La corticothérapie (prednisone orale) est débutée de manière constante à une dose variant de 0,7 à 1 mg/kg/j selon le type de vascularite, pour une durée de 3 à 4 semaines. Dans les formes sévères, des perfusions (« bolus » de méthylprednisolone pourront précéder la corticothérapie orale.
- Une fois obtenus le contrôle de la vascularite et la régression du syndrome inflammatoire biologique, la **corticothérapie est diminuée de manière progressive** sans qu'il y ait de schéma consensuel.

2. Immunosuppresseurs et immunomodulateurs

- Ils pourront être associés soit d'emblée dans les formes sévères ou à rechute soit dans un second temps à visée d'épargne cortisonique.

2.1. Immunosuppresseurs synthétiques

- **Le cyclophosphamide** en traitement d'attaque des formes sévères, et
- **Le méthotrexate ou l'azathioprine** en traitement d'entretien.
- Leur durée totale est variable, le plus souvent entre 2 et 4 ans.

2.2. Biothérapies: Les biothérapies se distinguent des immunosuppresseurs conventionnels par un mécanisme d'action plus ciblé.

Le rituximab, anticorps monoclonal anti-CD20, entraînant une déplétion lymphocytaire B, a une AMM dans le traitement

- des **vascularites associées aux ANCA** (GPA et MP A).
- **de l'artérite à cellules géantes**, en cas de corticodépendance ou de nécessité de décroître rapidement la corticothérapie,

Le tocilizumab (un anticorps monoclonal anti-récepteur de l'interleukine-6) a une AMM au cours

- de **la maladie de Kawasaki**, affection du petit enfant touchant les vaisseaux de moyen calibre,

les immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse sont indiquées en **association à l'acide acétylsalicylique** pour prévenir la survenue d'anévrismes coronaires au cours **de la maladie de Kawasaki**, sous réserve qu'elles soient administrées avant le dixième jour d'évolution de la maladie.

3. Revascularisation

- Au cours des vascularites des vaisseaux de gros calibre, essentiellement au cours de **l'artérite de Takayasu**, des gestes de revascularisation peuvent parfois se justifier en cas de sténose avec retentissement hémodynamique d'aval.

Le choix thérapeutique initial

- Il convient de prescrire un traitement adapté à la sévérité de la maladie.
- Pour cela des scores pronostiques et de surveillance ont été établis
- Le *Five Factor Score (FFS)*

The 2009 Five Factor Score

Guillevin L. Medicine 2011;90:19-27

- Age > 65 ans: +1
- Créatinine > 150 μmol : +1
- Atteinte cardiaque: +1
- Atteinte digestive sévère: +1
perforation, hémorragie, pancréatite
- **Absence d'atteinte ORL: -1**

Précautions en cas d'utilisation du cyclophosphamide

- Une prévention de la stérilité sera assurée chez la femme et chez l'homme.
- Prévention de la cystite hémorragique:
Une hydratation suffisante préalable est nécessaire, en Mesna*: en association

La dose de mesna est identique à celle du cyclophosphamide; il est administré en deux perfusions.

.

*Mesna: médicament detoxifiant

En cas d'utilisation du rituximab pour les vascularites systémiques.

1/Précautions

Il est utile de vacciner les patients contre le pneumocoque

Il est utile de prévenir systématiquement la pneumocystose pendant toute la durée du traitement et dans les semaines qui suivent.

2/ Prémédication

Administrer environ 60 minutes avant de commencer chaque perfusion de rituximab (Mabthera®) :

- méthylprednisolone (Solumédrol®) :
100 mg dans un flacon de 50 cc de G5 à passer en 10 mn
- paracétamol (Doliprane® ou Dafalgan®) : 1 gramme en IVD
- dexchlorphéniramine maléate (Polaramine®) : 5 mg en IVD

Echanges plasmatiques

- Ils sont réservés aux formes très sévères de vascularites des vaisseaux de petit calibre
 - **vascularites associées aux ANCA**,
 - vascularites cryoglobulinémiques,
 - vascularite avec anticorps anti-membrane basale glomérulaire (MBG), en cas d'atteinte rénale rapidement évolutive et/ou d'hémorragie intra-alvéolaire symptomatique.

Outils d'évaluation thérapeutique

- **Index d'activité**

BVAS: Birmingham Vasculitis Activity Score

- **Index de séquelles**

VDI: Vasculitis Damage Index

Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3)

56 items

Score 0-63

Evolutivité de la maladie
Score d'activié

| Tick an item only if attributable to active vasculitis. If there are no abnormalities in a section, please tick 'None' for that organ-system. | | If all abnormalities are due to persistent disease (active vasculitis which is not new/worse in the prior 4 weeks), tick the PERSISTENT box at the bottom right corner | |
|---|-----------------------|--|--------------------------|
| Is this the patient's first assessment? | | Yes <input type="radio"/> | No <input type="radio"/> |
| None | Active disease | None | Active disease |
| 1. General <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | 6. Cardiovascular <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Myalgia <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Loss of pulses <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Arthralgia / arthritis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Valvular heart disease <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Fever $\geq 38^\circ\text{C}$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Pericarditis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Weight loss $\geq 2\text{ kg}$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Ischaemic cardiac pain <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| 2. Cutaneous <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Cardiomyopathy <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Infant <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Congestive cardiac failure <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Purpura <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | 7. Abdominal <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Ulcer <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Peritonitis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Gangrene <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Bloody diarrhoea <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Other skin vasculitis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Ischaemic abdominal pain <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| 3. Mucous membranes / eyes <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | 8. Renal <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Mouth ulcers <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Hypertension <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Genital ulcers <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Proteinuria $>1+$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Adnexal inflammation <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Haematuria $>10\text{ RBCs/hpf}$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Significant proptosis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Serum creatinine $125\text{--}349\text{ }\mu\text{mol/L}^*$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Scleritis / episcleritis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Serum creatinine $350\text{--}499\text{ }\mu\text{mol/L}^*$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Conjunctivitis / Blepharitis / Keratitis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Serum creatinine $\geq 500\text{ }\mu\text{mol/L}^*$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Blurred vision <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Rise in serum creatinine $>30\%$ or fall in creatinine clearance $>25\%$ <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Sudden visual loss <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | *Can only be scored on the first assessment | |
| Uveitis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | 9. Nervous system <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Retinal changes (vasculitis / thrombosis / exudate / haemorrhage) <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Headache <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| 4. ENT <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Meningitis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Bloody nasal discharge / crusts / ulcers / granulomata <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Organic confusion <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Paranasal sinus involvement <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Seizures (not hypertensive) <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Subglottic stenosis <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Cerebrovascular accident <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Conductive hearing loss <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Spinal cord lesion <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Sensorineural hearing loss <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Cranial nerve palsy <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| 5. Chest <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Sensory peripheral neuropathy <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Wheeze <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | Mononeuritis multiplex <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Nodules or cavities <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | 10. Other <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Pleural effusion / pleurisy <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | a. <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Infiltrate <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | b. <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Endobronchial involvement <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | c. <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Massive haemoptysis / alveolar haemorrhage <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | d. <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| Respiratory failure <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | PERSISTENT DISEASE ONLY: (Tick here if all the abnormalities are due to persistent disease) | <input type="checkbox"/> |

References:

Version 1: Luzzani, RA, et al. (1994). 'Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) in systemic necrotizing vasculitis.' QJM 87(11):671-8.

Version 2: Luzzani, RA, et al. (1997). 'Disease assessment and management of the vasculitides.' Baillieres Clin Rheumatol 13(2): 423-46.

Version 3: Muthyia C, et al (2008). 'Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). Ann Rheum

Vasculitis damage index (VDI)

This is for recording organ damage that has occurred in patients since the onset of vasculitis. Patients often have co-morbidity before they develop vasculitis, which must not be scored. Record features of active disease using the Birmingham Vasculitis Activity Score 2003 (BVAS). A new patient should usually have a VDI score of zero, unless (a) they have had vasculitis for more than three months of onset of disease. And (b) the damage has developed or become worse since the onset of vasculitis.

63 items

Score 0-63

Séquelles liées
à la maladie et
aux traitements

Exley AR, Arthritis Rheum, 1997
Suppiah R, Ann Rheum Dis, 2011

| | No | Yes | | No | Yes |
|--|----|-----|--|----|-----|
| <div> 1. Musculoskeletal None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Significant muscle atrophy or weakness <input type="radio"/> <input type="radio"/> Deforming/erosive arthritis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Osteoporosis/vertebral collapse <input type="radio"/> <input type="radio"/> Avascular necrosis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Osteomyelitis <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 2. Skin/Mucous membranes None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Acrospodia <input type="radio"/> <input type="radio"/> Gummed ulcers <input type="radio"/> <input type="radio"/> Mouth ulcers <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 3. Ocular None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Cataract <input type="radio"/> <input type="radio"/> Retinal change <input type="radio"/> <input type="radio"/> Optic atrophy <input type="radio"/> <input type="radio"/> Visual impairment/diplopia <input type="radio"/> <input type="radio"/> Blindness in one eye <input type="radio"/> <input type="radio"/> Blindness in second eye <input type="radio"/> <input type="radio"/> Orbital wall destruction <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 4. ENT None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Hearing loss <input type="radio"/> <input type="radio"/> Nasal blockage/chronic discharge/crusting <input type="radio"/> <input type="radio"/> Nasal bridge collapse/septal perforation <input type="radio"/> <input type="radio"/> Chronic sinusitis/radiological damage <input type="radio"/> <input type="radio"/> Subglottic stenosis (no surgery) <input type="radio"/> <input type="radio"/> Subglottic stenosis (with surgery) <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 5. Pulmonary None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Pulmonary hypertension <input type="radio"/> <input type="radio"/> Pulmonary fibrosis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Pulmonary infarction <input type="radio"/> <input type="radio"/> Pleural fibrosis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Chronic asthma <input type="radio"/> <input type="radio"/> Chronic breathlessness <input type="radio"/> <input type="radio"/> Impaired lung function <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 6. Cardiovascular None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Angioplasty <input type="radio"/> <input type="radio"/> Myocardial infarction <input type="radio"/> <input type="radio"/> Subsequent myocardial infarction <input type="radio"/> <input type="radio"/> Cardiomyopathy <input type="radio"/> <input type="radio"/> Valvular disease <input type="radio"/> <input type="radio"/> Pericarditis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Diastolic BP <input type="radio"/> <input type="radio"/> Discrete BP <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 7. Peripheral vascular disease None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Absent pulses in one limb <input type="radio"/> <input type="radio"/> 2nd episode of absent pulses in one limb <input type="radio"/> <input type="radio"/> Major vessel stenosis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Claudication >5 mins <input type="radio"/> <input type="radio"/> Minor tissue loss <input type="radio"/> <input type="radio"/> Major tissue loss <input type="radio"/> <input type="radio"/> Subsequent major tissue loss <input type="radio"/> <input type="radio"/> Complicated venous thrombosis <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 8. Gastrointestinal None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Gut infarction/infarction <input type="radio"/> <input type="radio"/> Mesenteric insufficiency/pancreatitis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Chronic peritonitis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Oesophageal stricture/surgery <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 9. Renal None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Estimated/measured GFR <input type="radio"/> <input type="radio"/> Proteinuria <input type="radio"/> <input type="radio"/> End stage renal disease <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 10. Neuropsychiatric None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Cognitive impairment <input type="radio"/> <input type="radio"/> Major psychosis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Seizures <input type="radio"/> <input type="radio"/> Cerebrovascular accident <input type="radio"/> <input type="radio"/> 2nd cerebrovascular accident <input type="radio"/> <input type="radio"/> Cranial nerve lesion <input type="radio"/> <input type="radio"/> Peripheral neuropathy <input type="radio"/> <input type="radio"/> Transverse myelitis <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> 11. Other None <input type="checkbox"/> <input type="radio"/> Gonadal failure <input type="radio"/> <input type="radio"/> Marrow failure <input type="radio"/> <input type="radio"/> Diabetes <input type="radio"/> <input type="radio"/> Chemical cystitis <input type="radio"/> <input type="radio"/> Malignancy <input type="radio"/> <input type="radio"/> Other <input type="radio"/> <input type="radio"/> </div> | | | | | |
| <div> Total VDI Score: Record the number of positive items (1 point for each). The VDI score can either increase or remain the same over time. Remember to carry forward any previous items of damage. <input type="text"/> </div> | | | | | |

CONCLUSION

- Les vascularites sont des maladies auto-immunes multi-systémiques caractérisées par une inflammation de la paroi des vaisseaux.
- Elles sont usuellement classées selon la taille des vaisseaux atteints, ce qui conditionne leur présentation clinique.
- La présentation clinique des vascularites est hautement variable, mais les signes généraux sont fréquents, quelle que soit la vascularite.
- Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) sont des anticorps associés aux vascularites des petits vaisseaux sans dépôt de complexes immuns : ils constituent un apport diagnostique important.
- La prise en charge repose sur la corticothérapie et comporte une phase d'induction de la rémission et une phase de maintien de celle-ci.
- Le rituximab a une autorisation de mise sur le marché (AMM) dans le traitement d'attaque et d'entretien de la granulomatose avec polyangéite (GPA) et de la micropolyangéite (MPA).

MERCI