

Université Ferhat Abbas Sétif 1
Faculté de médecine
Module : Les maladies de système
6^{ème} année de médecine
Service de médecine interne

Les vascularites systémiques

Pr. R.CHERMAT

Médecine interne
CHU SETIF

Année universitaire 2023/2024

Janvier 2024

I. Définition

Sous le terme de **vascularites systémiques**, on désigne un groupe d'affections caractérisées par **une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et/ou veineux** conduisant à une altération de la paroi vasculaire.

Ces vascularites peuvent entraîner des sténoses ou occlusions des lumières vasculaires, en rapport avec une thrombose ou une prolifération intimale traduisant l'atteinte de l'endothélium vasculaire.

La définition du calibre des vaisseaux atteints est essentielle :

On distingue ainsi les vascularites des **vaisseaux de gros, moyen et petit calibre**.

- 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.

II. Epidémiologie

Les vascularites, quelle qu'elles soient, sont des maladies rares

L'incidence de l'artérite à cellules géantes varie entre 1 et 50 cas pour 100000 habitants), voire très rares pour certaines

L'incidence de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite est estimée entre 0,5 et 5 cas par millions d'habitants), ce qui complique les analyses épidémiologiques.

Ce groupe de maladie concerne hommes et femmes, enfants et adulte, jeunes ou âgés même si certaines formes sont l'apanage d'une catégorie de patients (maladie de Kawasaki chez l'enfant principalement, Artérite à cellules géantes exclusivement chez le sujet de plus de 50 ans).

III. Etiologies

-Les causes des vascularites ne sont pas connues, à l'exception de rares cas où elles sont provoquées par des infections chroniques, comme le virus de l'hépatite C.

-Les mécanismes expliquant la survenue de ces maladies sont complexes et impliquent de nombreux dysfonctionnements du système immunitaire.

-Un rôle combiné d'un terrain génétique particulier (sans qu'il s'agisse pour autant de maladies génétiques), de facteurs de l'environnement (comme des expositions particulières à des toxiques), et de dysfonctionnements du système immunitaire sont fortement suspectés.

IV. Classification des vascularites systémiques

La présentation clinique, ainsi que la population cible, sont très différents selon le type de vascularite, d'où l'importance de leur classification.

La reconnaissance des différents types de vascularite systémique a une finalité clinique et thérapeutique majeure.

• **En 1994, la nomenclature de Chapel Hill** s'est imposée comme le système de classification de référence.

Les vascularites sont alors classées en fonction de la taille des vaisseaux atteints.

En 2012, cette nomenclature a évolué, permettant une meilleure définition des vascularites, basée principalement sur l'anatomopathologie, et intégrant de nouveaux types de vascularites et de nouveaux outils diagnostiques, essentiellement immunologiques

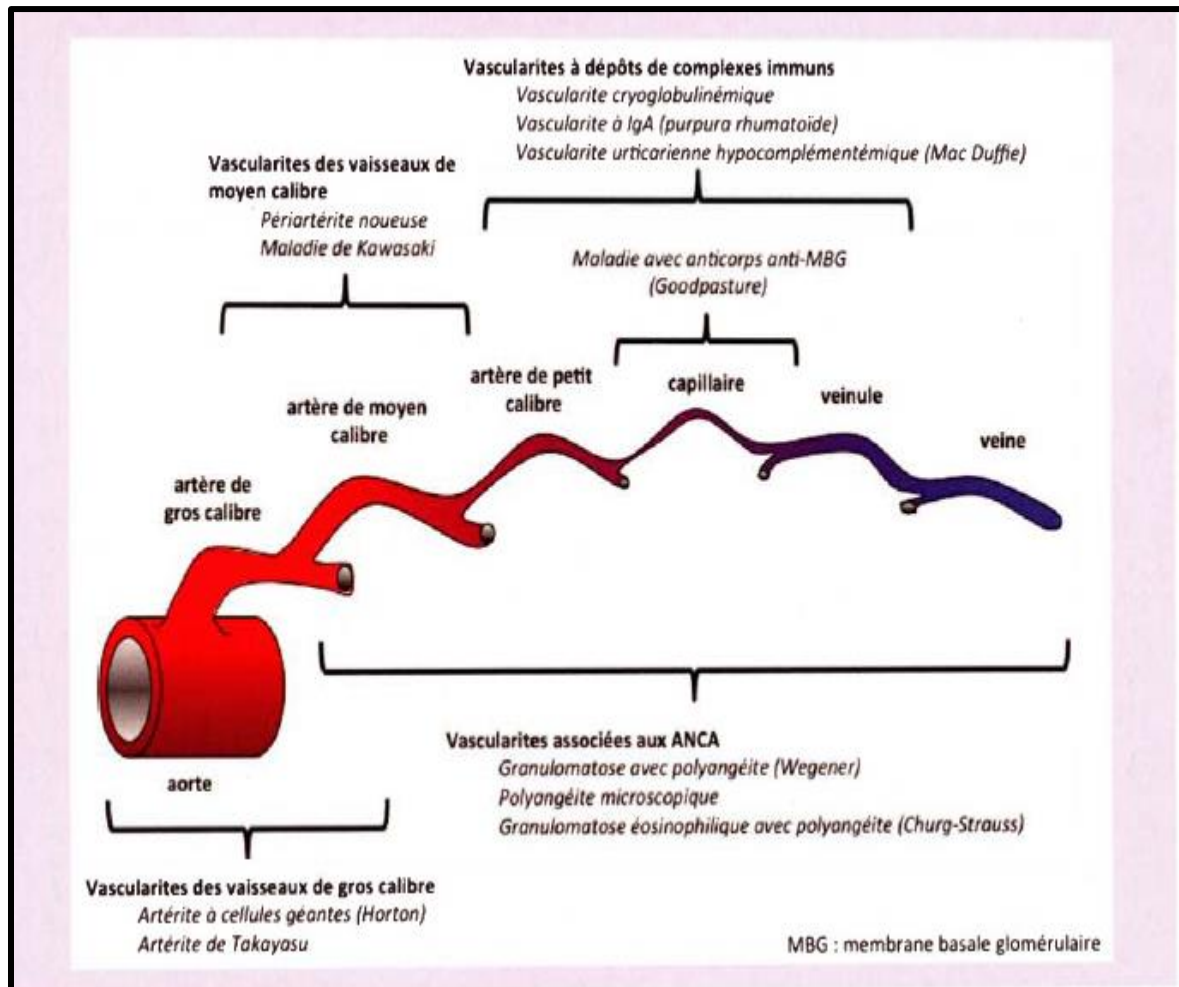
La Conférence de Consensus de Chapel Hill en 2012

Propose une nouvelle nomenclature des vascularites systémiques, le but étant de substituer les éponymes et d'introduire de nouveaux termes et groupes de pathologies qui reflètent mieux les mécanismes physiopathologiques impliqués

Classification des vascularites :
Modifications de la dénomination des vascularites
CHCC : Conférence de Consensus de Chapell Hill. Révisée en 2012

CHCC 1994	CHCC 2012
Maladie de Horton	Artérite géantocellulaire
Maladie de Churg et Strauss	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA)
Maladie de Wegener	Granulomatose avec polyangéite (GPA)
Vasculite d'Henoch Schönlein	Vasculite à IgA

Classification des vascularites
CHCC : Conférence de Consensus de Chapell Hill. Révisée en 2012



V. MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les principaux signes évocateurs du diagnostic des vascularites

À l'exception de manifestations générales non spécifiques, communes à toutes les vascularites systémiques, les organes cibles et les manifestations cliniques diffèrent selon la taille des vaisseaux atteints.

Les vascularites des vaisseaux de moyen et petit calibre ciblent le plus souvent les mêmes organes, mais avec des manifestations cliniques qui peuvent être différentes

- 1. Altération de l'état général** avec asthénie, anorexie et amaigrissement, une fébricule ou une fièvre (hyperthermie/fièvre) sont fréquemment retrouvés quel que soit le type de vascularite.

Douleurs articulaires d'horaire inflammatoire ou des myalgies sont également fréquentes.

2. Atteinte cutanée

La peau est fréquemment atteinte au cours des vascularites, principalement des petits vaisseaux (ANCA, dépôts de complexes immuns), avec des manifestations polymorphes à type de : 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. Il est déclive, confluent, prédomine aux membres inférieurs. Il est aggravé par l'orthostatisme et ne s'associe pas à une atteinte des muqueuses.

Livedo : Marbrures violacées de la peau, au niveau du tronc et des jambes, dues à des troubles circulatoires

3. 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**.

4. Atteinte pulmonaire

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 Goodpasture)

L'association hémorragie intra-alvéolaire et une glomérulonéphrite rapidement progressive définit **le syndrome pneumo-rénal**

- **La GEPA** se caractérise également par **un asthme** de révélation tardive et cortico-dépendant, le plus souvent inaugural.

5. Atteinte rénale :

Fréquente au cours des vascularites des petits vaisseaux.

- ✓ Il s'agit d'une atteinte glomérulaire, plus ou moins agressive
 - Néphropathie à IgA dans la **vascularite à IgA**
 - Glomérulonéphrite membrano-proliférative au cours des vascularites **cryoglobulinémiques**
 - Glomérulonéphrite extra-capillaire au cours des :
 - des vascularites associées aux **ANCA**, **vascularites anti MBG** (Goodpasture)

à dépister dans les vascularites des vaisseaux de petit calibre par une bandelette urinaire (analyse de la bandelette urinaire ; analyse du sédiment urinaire : protéinurie et hématurie) et la recherche d'une créatinine augmentée.

- ✓ Une atteinte vasculaire rénale avec hypertension artérielle rénovasculaire **Takayasu**
- ✓ Micro anévrysmes artériels intra rénaux et les infarctus rénaux au cours de l'exceptionnelle **périartérite noueuse (PAN)** avec une HTA sévère

6. Atteinte digestive

-Responsable de douleur abdominale, particulièrement grave en raison du risque de perforation et/ou d'hémorragie aiguë digestive (méléna/rectorragie).
Elle est plus fréquente au cours des **vascularites à IgA** et de **la périartérite noueuse.PAN**

7. Atteinte neurologique

-Atteinte du système nerveux périphérique

- Polyneuropathie sensitive ou sensitivomotrice (surtout au cours des **vascularites cryoglobulinémiques**)

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

- Mononeuropathie multiple (**vascularites associées aux ANCA**).

Les mononeuropathies multiples se caractérisent par leur rapidité d'installation, et leur caractère asymétrique et douloureux.

8. Atteinte oculaire :

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

9. Atteinte cardio-vasculaire :

Anévrismes coronaires, qui représentent la complication principale de **la maladie de Kawasaki** de l'enfant

A cours des vascularites des vaisseaux de petit calibre, les atteintes cardiaques à type de péricardite ou de myocardite sont rares, à l'exception de **la GEPA**.

L'atteinte cardiaque fait le pronostic de GEPA et doit être dépistée en urgence devant toute hyperéosinophilie majeure (quelle qu'en soit sa cause) en cherchant une élévation des enzymes cardiaques.

10. Atteinte testiculaire :

rare, responsable de douleurs testiculaires en rapport avec une orchite. (**Behçet et PAN**)

Les organes atteints au cours des vascularites
--

Vascularite	Organes fréquemment ou plus spécifiquement atteints
Polyangéite microscopique	Poumons reins
Granulomatose avec polyangéite	Poumons reins sphère ORL nerfs périphériques
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite	Poumon sinus nerfs périphériques Asthme
Vascularite à anticorps anti-Membrane Basale Glomérulaire	Poumons Reins
Vascularite cryoglobulinémique	Peau Reins
Vascularite urticarienne hypocomplémentémique à anticorps anti C1q	Urticaire
Vascularite à IgA	Peau Intestin Rein
Polyartérite noueuse	Peau Reins
Maladie de Kawasaki	Cœur (coronaires)
Maladie de Takayasu	Aortes et ses branches Carotides
Artérite à cellules géantes (Maladie de Horton)	Aorte et ses branches Carotide externe
Maladie de Behçet	Artères pulmonaires Phlébites
Syndrome de Cogan	Cornée ORL

VI. Les examens complémentaires comprennent :

-Des analyses de sang-des analyses d'urine-des examens d'imagerie-des biopsies de lésions.

Organes cibles des vascularites et les moyens diagnostiques

**Principaux organes cibles et leur moyens diagnostiques
Au cours des vascularites systémiques**

Organes cibles	Moyens diagnostiques
Atteinte cutanée : purpura (purpura/ecchymose/ hématome) ulcères ou nécroses cutanées, livédo ou nodules sous-cutanés.	Biopsie de peau
Atteinte ORL	TDM des 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 abdomino-pelvienne 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

VII. Principaux examens biologiques :

Certaines vascularites sont associées à des marqueurs biologiques, qui permettront d'évoquer voire de porter un diagnostic

1. Anomalie non spécifique

Syndrome inflammatoire aigu ou chronique biologique est trouvé de manière quasi-constante au cours des vascularites systémiques,

- élévation de CRP la protéine C-réactive VS, du fibrinogène, et des alpha-1 et alpha-2 globulines.

Les sérologies virales

-une sérologie positive pour le VHC orientera le plus souvent vers une **vascularite cryoglobulinémique**,

-une sérologie de l'hépatite B en faveur d'une hépatite active orientera vers une **périartérite noueuse**.

Ces sérologies (VIH, VHC, et surtout VHB) sont par ailleurs indispensables avant de débiter un traitement immunosuppresseur (VHB).

Numération Formule Sanguine : rechercher une hyperéosinophilie

2. Bilan immunologique

➤ Les ANCA :

- sont des autoanticorps dirigés contre des Ag du cytoplasme des polynucléaires neutrophiles :
- leur spécificité pour le groupe des vascularites nécrosantes systémiques est très élevée, proche de 100 %
- On distingue
 - Les c.ANCA (cytoplasmique) anticorps qui reconnaissent la protéinase 3 (anti-PR3)
 - Les p.ANCA (périnucléaire) anticorps qui reconnaissent la myéloperoxydase (anti-MPO).

Ces anticorps sont associés aux vascularites à ANCA qui regroupent :

La granulomatose avec polyangéite (*maladie Wegener*),

La micro-polyangéite

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (*syndrome de Churg-Strauss*)

➤ Anti-MBG

On peut rechercher les anticorps anti-Membrane Basal Glomérulaire ou anti-MBG qui sont le marqueur de la maladie de Goodpasture.

➤ Cryoglobuline :

anticorps qui précipite au froid et qui doit donc être recherchée sur un prélèvement acheminé et traité à 37 degrés

➤ Facteur rhumatoïde (FR).

VIII. Les examens d'imagerie

la TDM thoraco-abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste iodé, la TDM des sinus sont très utiles pour le diagnostic et le bilan lésionnel des vascularites, pouvant mettre en évidence :

- une inflammation des vaisseaux de gros calibre, notamment une aortite ou une sténose et/ou une occlusion vasculaire au cours des vascularites des vaisseaux de gros calibre
- des micro-anévrysmes des artères viscérales bien visibles sur des temps tardifs orientant vers les vascularites des vaisseaux de moyen calibre
- des lésions de la sphère ORL, pulmonaires ou digestives, notamment au cours des vascularites des vaisseaux de petit calibre.

D'autres examens peuvent être utiles : Echo-doppler artériel - Angio-scanner - Angio-IRM

IX. Les biopsies avec analyse histologique :

Confirmation histologique de la vascularite

- la biopsie cutanée est le geste le plus simple
- la biopsie neuromusculaire se justifie en cas de neuropathie
une biopsie musculaire peut parfois être suffisante pour aboutir au diagnostic, sans faire prendre le risque au patient de lésions neurologiques
- la biopsie de l'artère temporale dans l'artérite à cellules géantes

la ponction-biopsie rénale : elle est indiquée

- s'il existe une protéinurie et une hématurie glomérulaires
- en cas d'hématurie isolée, après avoir écarté une uropathie
- s'il existe une dégradation de la fonction rénale en l'absence de cause identifiable
- conseillée en cas de protéinurie isolée en phase active initiale, en l'absence d'autre cause identifiable (diagnostic différentiel)
- à l'inverse, elle n'est pas indiquée en cas de suspicion de periartérite noueuse (atteinte rénovasculaire et non glomérulaire)
- chez les patients avec atteinte rénale de type glomérulaire et sans ANCA détectable, une artériographie rénale est discutable avant toute biopsie (contre-indication à la biopsie s'il existe des microanévrismes).

La recherche d'une confirmation histologique de la vascularite doit rester systématique, même si cette confirmation n'est pas toujours obtenue.

La nature de l'infiltrat inflammatoire

La nature de l'infiltrat inflammatoire est particulièrement importante en termes d'orientation diagnostique (interprétation d'un compte rendu d'anatomopathologie) :

La présence de granulomes et cellules géantes oriente vers :

- l'artérite à cellules géantes
- la maladie de Takayasu
- la GPA
- la GEPA

La présence d'une nécrose fibrinoïde oriente vers :

- les vascularites associées aux ANCA
- Périartérite noueuse

La présence de nombreux polynucléaires éosinophiles oriente vers

- la GEPA

La présence de dépôts de complexes immuns en immunofluorescence oriente vers

- les vascularites avec dépôts de complexes immuns.

Caractéristiques histologiques utiles au diagnostic des vascularites

Signes	Diagnostics possibles
Infiltrat inflammatoire granulomateux sans nécrose, avec prédominance de lymphocytes, macrophages, et cellules géantes multinucléées	<u>Artérite à cellules géantes</u> <u>Artérite de Takayasu</u>
Nécrose fibrinoïde vasculaire de la paroi du vaisseau avec infiltrat mixte, composé de diverses combinaisons de cellules mononucléées et de lymphocytes	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite <u>Granulomatose avec polyangéite</u> Vascularites à complexes immuns <u>Polyangéite microscopique</u> <u>Polyartérite noueuse (PAN)</u>
Dépôts d'IgA	Vascularite à immunoglobulines A
Absence complète ou peu d'immunoglobulines et dépôt de complément dans les parois des vaisseaux	Granulomatose éosinophile avec polyangéite Granulomatose avec polyangéite Polyangéite microscopique

X. Diagnostic différentiel

A quelles pathologies les vascularites peuvent-elles être secondaires ?

- Cause infectieuse
- Cause médicamenteuse
- Autre maladie systémique (polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux systémique, autres connectivites)
- Néoplasie

XI. Diagnostic positif/nosologique des vascularites

- Le diagnostic est suspecté cliniquement
- idéalement confirmé histologiquement
- aidé par la biologie et la radiologie
- Les ANCA de type MPO/PR3 peuvent être suffisants en l'absence de confirmation histologique
- Il existe des critères de classification des vascularites ACR \neq critères diagnostiques

XII. Principaux types de vascularites systémiques

1. Artérite à cellules géantes (maladie de Horton)

1° Histologie

- Cellules géantes
- Granulomes

2° Terrain

- Sujet âgé (> 50 ans)
- 1 H/2 F

3° Localisation

- Territoire céphalique (+++)

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Céphalées bitemporales
- Hyperesthésie du cuir chevelu
- Claudication de la mâchoire
- Pseudopolyarthrite rhizomélique associée
- Œil : artérite oblitérante de l'artère ophtalmique ou de ses branches

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire

Critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology l'ACR (1990) la Vascularite à cellule géante (Horton)

Diagnostic probable si 3 critères ou plus Sensibilité de 94% et spécificité de 91%
--

1-Age supérieur à 50 ans au début des symptômes

2-Céphalées inhabituelles

3-Anomalies cliniques des artères temporales à type de douleurs provoquées par la palpation

ou diminution du pouls temporal ou claudication de la mâchoire
--

4-Augmentation de la VS > 50 à la 1ère heure
--

5-Infiltrats de granulocytes ou de cellules mononucléées avec habituellement présence de cellules géantes dans la paroi artérielle
--

2. L'artérite de Takayasu

1° Histologie

- Cellules géantes
- Granulomes

2° Terrain

- Femme jeune (< 40 ans)
- Surtout Asie du Sud-Est

3° Localisation

- Aorte

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Crosse aortique :
 - * rétinopathie ischémique
 - * complications neurologiques
 - * atteinte axillo-subclavière (claudication et abolition des pouls aux membres supérieurs)
- Aorte thoraco-abdominale : HTA rénovasculaire

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire

Critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology l'ACR (1990) de Takayasu
--

Le diagnostic d'artérite de Takayasu est retenu lorsque 3 des 6 critères ci-dessus sont présents. La sensibilité est de 90,5 % et la spécificité de 97,8 %
--

1-Age de début de la maladie inférieur ou égal à 40 ans.
--

2-Claudication des membres.

3-Diminution des pouls de l'une ou deux artères brachiales 4-Différence d'au moins 10 mm Hg de pression artérielle systolique entre les deux bras.
--

4-Différence d'au moins 10 mm Hg de pression artérielle systolique entre les deux bras
--

5-Souffle sur l'une ou les deux artères sous-clavières ou l'aorte abdominale.

6-Aspect artériographique spécifique (rétrécissement ou occlusion des branches principales de l'aorte ou des artères de gros calibre proximales des membres supérieurs ou inférieurs, et non liés à l'athérosclérose, à une dysplasie fibro-musculaire ou d'autres causes)
--

3. Périartérite noueuse

1° Histologie

- Inflammation
- Nécrose

2° Terrain

- Adulte (40–60 ans)
- 1 H/1 F

3° Localisation

- Artères de moyen calibre, parfois artérioles
- Anévrismes

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Peau : livedo
- Musculosquelettique : arthromyalgies
- Neurologique : mono- ou polyneuropathie
- Rein : insuffisance rénale, HTA
- Digestif

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire
- Marqueurs sériques de l'hépatite B

Critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology l'ACR (1990) de la Périartérite noueuse (PAN).
--

Chez un sujet atteint de vascularite la présence de 3 des 10 critères suivants permet le classement comme périartérite noueuse avec une sensibilité de 82,2 % et une spécificité de 86 %
--

1-Amaigrissement > 4 kg

2-Livedo reticularis

3-Douleur ou sensibilité testiculaire

4-Myalgies diffuses faiblesse musculaire ou sensibilité des membres inférieurs
--

5-Mono-ou polyneuropathie

6-Pression diastolique > 90 mmHg

7-Insuffisance rénale (urée > 040 g/l ou créatininémie > 15 mg/l)

8-Marqueurs sériques de l'hépatite B (antigène HBs ou anticorps anti-HBs)

9-Anomalies artériographiques (anévrismes et/ou occlusions des artères viscérales)
--

10-Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de polynucléaires dans la paroi artérielle

4. Maladie de Kawasaki

1° Histologie

- Inflammation

2° Terrain

- Enfant (+++) (< 5 ans)

3° Localisation

- Artères de moyen calibre (coronaires +++)

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Syndrome adéno-cutanéomuqueux fébrile
- Cœur : coronarite (anévrismes coronaires), risque de MORT SUBITE ++++

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire

Critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology l'ACR (1990)

de la maladie de Kawasaki

Le diagnostic est posé en cas de fièvre durant ≥ 5 jours et si 4 des 5 critères suivants sont relevés:

1. Injection conjonctivale bilatérale non exsudative
2. Anomalies au niveau des lèvres, de la langue ou de la muqueuse buccale (injection, sécheresse, fissuration, langue rouge framboisée)
3. Des anomalies des extrémités (œdème, érythème, desquamation)
4. Exanthème polymorphe du tronc
5. Adénopathies cervicales (au moins 1 ganglion de diamètre $\geq 1,5$ cm)

5. Polyangéite microscopique

1° Histologie

- Inflammation
- Nécrose

2° Terrain

- Adulte (30–60 ans)
- 1 H/1 F

3° Localisation

- Artérioles, veinules et capillaires disséminés

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Rein : glomérulonéphrite nécrosante segmentaire et focale, avec prolifération extracapillaire
- Poumon : hémorragie alvéolaire
- Musculosquelettique
- Digestif

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire
- ANCA anti-MPO (60 %)

6. Granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegner)

1° Histologie

- Inflammation
- Granulome

2° Terrain

- Adulte (40–60 ans)
- 1,5 H/1 F

3° Localisation

- Artérioles, veinules et capillaires disséminés

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Rein : glomérulonéphrite nécrosante pauci-immune segmentaire et focale associée à une prolifération extracapillaire

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire
- ANCA anti-PR3 (80 %)

Critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology l'ACR (1990)
--

de GPA(granulomatose de Wegener)
--

Chez un sujet atteint de vascularite la présence de 2 des 4 critères suivants permet le classement comme granulomatose de Wegener avec une sensibilité de 882 % et une spécificité de 92 %
--

1-Inflammation nasale ou orale (épistaxis ulcérations buccales ou faciales douloureuses)
--

2-Anomalies de la radiographie pulmonaire (nodules cavernes infiltrats fixes)

3-Sédiment urinaire anormal (hématurie microscopique ou cylindres)
--

4-Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi ou autour des artères ou artérioles)
--

7. Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg et Strauss)

1° Histologie

- Inflammation (éosinophiles)
- Nécrose
- Granulome

2° Terrain

- Adulte (30–50 ans)
- 1,5 H/1 F

3° Localisation

- Vaisseaux de petit calibre

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Poumon : asthme grave, infiltrats pulmonaires labiles
- Rein : glomérulonéphrite
- Vascularite systémique

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire
- Hyperéosinophilie sanguine
- ANCA anti-MPO (30–40 %)

Critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology l'ACR de EGPA (Syndrome de Churg et Strauss)
--

Chez un sujet atteint de vascularite la présence de 4 des 6 critères suivants permet le classement comme EGPA (syndrome de Churg et Strauss) avec une sensibilité de 85 % et une spécificité de 99,7 %
--

1-Asthme

2-éosinophilie sanguine $\geq 10\%$

3-Mono- ou polyneuropathie

4-Infiltrats pulmonaires labiles

5-Douleur ou opacité sinusienne

6-Présence d'éosinophiles extravasculaires à la biopsie

8. Vascularite à IgA (Purpura rhumatoïde/ Purpura de Henoch–Schönlein)

1° Histologie

- Inflammation
- Dépôts d'IgA

2° Terrain

- Enfant (+++)
- Adulte : 1,2 H/1 F

3° Localisation

- Artérioles, veinules, capillaires disséminés

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Peau : purpura vasculaire
- Musculosquelettique : arthralgies, arthrites
- Digestif
- Rein : néphropathie glomérulaire à dépôts mésangiaux d'IgA

5° Anomalies biologiques

- Élévation des IgA sériques inconstante

9. Vascularite des cryoglobulinémies

1° Histologie

- Inflammation
- Absence de nécrose fibrinoïde dans la majorité des cas

2° Terrain

- Adulte

3° Localisation

- Artérioles, veinules, capillaires disséminés

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Peau : purpura vasculaire
- Rein : néphrite membrano-proliférative
- Neurologique : neuropathie périphérique

5° Anomalies biologiques

- Cryoglobulinémies mixtes, type II (composant monoclonal) ou type III
- Marqueurs sériques de l'hépatite C
- Maladie auto-immune associée ou hémopathie lymphoïde B

10. Maladie de Behcet

1° Histologie

- Inflammation
- Thrombose

2° Terrain

- Sujet jeune (20–40 ans)
 - 1 H/1 F
 - Méditerranéen
- HLA-B5/B51

3° Localisation

- Artères et veines de calibre variable, disséminées

4° Atteintes caractéristiques et organes cibles

- Aphthose bipolaire (orogénitale)
- Thrombophlébites périphériques et/ou cérébrales
- Peau : érythème noueux, pseudo-folliculite, phénomène de pathergie
- Musculosquelettique : arthromyalgies, arthrite
- Neurologique : méningo-encéphalites, myélite

5° Anomalies biologiques

- Syndrome inflammatoire très inconstant, avant tout présent dans les formes vasculaires

XIII. Traitement

Les vascularites sont des URGENCES thérapeutiques pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

Les objectifs du TRT sont :

- Obtenir la rémission et la guérison
- Diminuer le risque de rechute
- Limiter et réduire les séquelles en rapport avec la maladie
- Limiter les effets secondaires liés aux médicaments utilisés
- Améliorer la qualité de vie et maintenir l'insertion socioprofessionnelle.

La stratégie thérapeutique des vascularites

La stratégie thérapeutique comprend les étapes suivantes :

- Eviction des médicaments/toxiques inducteurs
- Traitement de l'infection causale ou du cancer sous-jacent s'il y a lieu
- Discuter un traitement anticoagulant/antiagrégant en cas d'autres facteurs de risque associés
- Débuter rapidement une corticothérapie générale
- Discuter la prescription d'un immunosuppresseur habituellement associé aux corticoïdes (cyclophosphamide, azathioprine, mycophénolate mofétil, méthotrexate, rituximab et anti-IL-6R) en traitement de fond d'induction
- Prévoir un traitement d'entretien (maintien de la rémission) une fois le TRT d'induction terminé (méthotrexate, azathioprine)

**Nomenclature des vascularites
proposée par la Conférence de Consensus de Chapel Hill 2012 (CHCC 2012)**

	Dénominations CHCC 2012	Aspects	Ages de début
Grands vaisseaux	Artérite de Takayasu	Souvent granulomateuse, touchant l'aorte et ses branches principales	Souvent avant 50 ans
	Artérite gigantomégaclaire (GCA)	Souvent granulomateuse, touchant l'aorte et ses branches principales. Cellules géantes souvent observées sur les biopsies de GCA actives	Souvent après 50 ans
Moyens vaisseaux	Polyartérite noueuse	Artérite nécrosante des vaisseaux de moyen et petit calibres sans glomérulonéphrite, sans vasculite dans les artérioles capillaires ou veinules et pas associée aux ANCA	
	Maladie de Kawasaki	Artérite touchant les vaisseaux de moyen et petit calibres	Principalement chez les enfants
Petits vaisseaux	Lié aux ANCA (AAV) a) Polyangéite microscopique (MPA)	Vasculite nécrosante, avec peu ou pas de dépôt de complexes immuns, associée aux ANCA (MPO ou PR3). Il existe des vasculites à ANCA séronégatives si les patients remplissent les critères de vasculite à ANCA sans retrouver d'ANCA (par exemple: pas détectés par les techniques actuelles)	50-60 ans
	b) Granulomatose avec polyangéite (GPA) (anciennement maladie de Wegener)		40-50 ans
	c) Granulomatose avec éosinophile et polyangéite (EGPA) (anciennement maladie de Churg et Strauss)		40-60 ans
	Lié aux dépôts de complexes immuns a) maladie des anticorps antimembrane basale glomérulaire (GBM) b) Vasculite cryoglobulinémique c) Vasculite à IgA (maladie d'Henoch Schönlein) d) Vasculite urticarienne hypocomplémentémique (vasculite anti-C1q)	Dépôts d'immunoglobulines et/ou du complément dans la paroi des vaisseaux, touchant principalement les vaisseaux de petit calibre. Les glomérulonéphrites sont fréquentes. L'implication artérielle est moins fréquente que dans les vasculites à ANCA	
Vaisseaux de tailles variables	Maladie de Behçet	Aphthose orale et génitale récurrente, avec lésions inflammatoires cutanées, neurologiques, articulaires, du tube digestif et/ou oculaires.	
	Syndrome de Cogan	Lésions inflammatoires oculaires (kératite interstitielle, épisclérite, uvéite) et de l'oreille interne	
Vasculite d'un organe	L'implication du système doit être mentionnée dans le nom (par exemple: vasculite primitive du système nerveux central...)	Certains patients vont développer une atteinte vasculitique dans un autre organe, ce qui en fait une vasculite systémique	
Vasculite associée à une maladie systémique	Par exemple: vasculite lupique, vasculite rhumatoïde		
Vasculite liée à une étiologie probable	Lié à l'hydralazine, panartérite noueuse associée à l'hépatite B, aortite syphilitique...		

MPO: myélopéroxydase; ANCA: anticorps antineutrophiles cytoplasmiques; PR3: antiprotéinase-3.

