

PARTICULARITES DES VASCULIRITES PEDIATRIQUES

Pr.HADEF

I-Introduction:

Le terme de vascularites regroupe des maladies systémiques, primitives ou secondaires à une maladie sous-jacente, définies par la présence d'inflammation dans les vaisseaux sanguins, quelle que soit leur taille (artériels, veineux ou capillaires). Cette inflammation conduit à la fragmentation et la destruction des différentes couches de la paroi des vaisseaux, puis à une obstruction de la lumière vasculaire.

De par leur caractère systémique, les vascularites peuvent toucher tous les organes. Ainsi, les symptômes varient considérablement selon la localisation, le type de vaisseaux concernés et l'étendue de l'inflammation. La précocité du diagnostic et de la prise en charge thérapeutique est essentielle car le pronostic vital peut être engagé et le risque de séquelles à long terme élevé.

Les vascularites primitives sont rares chez l'enfant. À l'échelle mondiale, la vascularite à IgA (plus connue sous le nom de purpura rhumatoïde ou purpura de Henoch-Schönlein) est la vascularite primitive la plus fréquente de l'enfant, suivie de la maladie de Kawasaki. Les autres vascularites primitives sont beaucoup plus rares chez l'enfant : artérite de Takayasu, vascularites liées aux anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), péri-artérite noueuse (PAN), et certaines n'existent que chez l'adulte (artérite à cellules géantes ou maladie de Horton, et cryoglobulinémie).

II-Purpura rhumatoïde:

Le purpura rhumatoïde ou maladie de Henoch Schonlein est la vascularite la plus fréquente en pédiatrie. Il touche l'enfant surtout de sexe masculin entre 5 et 15 ans (âge moyen de 6 ans). Il atteint les petits vaisseaux de la peau, les articulations, le tube digestif et le rein. Le diagnostic est clinique. Reposant sur la triade : purpura, douleurs abdominales et arthralgies. Son étiopathogénie est de mieux en mieux connue. Le pronostic à court terme est lié à l'atteinte digestive, à long terme à l'atteinte rénale.

1-Diagnostic positif :

Le diagnostic du PR repose sur la triade classique : purpura palpable déclive essentiellement pétéchial parfois ecchymotique ou sous forme de vésicules. Les critères diagnostiques sont ceux de l'EULAR/PRINTO/PRES associant le purpura comme critère obligatoire et au moins un des autres critères complémentaires parmi les douleurs abdominales, articulaires, l'atteinte rénale et les signes histologiques.

Purpura en présence d'un des symptômes suivants :

- une douleur abdominale.
- Toute biopsie montrant une atteinte IgA prédominante (La biopsie n'est pas systématique sauf en cas de doute diagnostique avec d'autres vascularites notamment la PAN permettant dans ce cas de révéler la vascularite leucocytoclasique avec dépôt d'IgA).
- Une arthrite.
- Une atteinte rénale.

La lésion caractéristique du PHS est une papule purpurique qui touche la face d'extension des extrémités. Le purpura dure quelques jours, puis disparaît mais les rechutes surviennent dans 26% des cas.

Les atteintes cutanées, articulaires et digestives sont la règle mais la vascularite peut toucher tous les organes.

L'atteinte digestive est dominée par hémorragie digestive. L'atteinte duodéno-jéjunale est plus fréquente que l'invagination iléocolique qui est par contre plus grave. D'autres complications

digestives à type d'ischémie, perforation et entéropathie exsudative peuvent se voir menaçant le pronostic à court terme de la maladie.

L'atteinte rénale est le principal déterminant du pronostic à long terme, se manifeste entre le troisième jour du diagnostic et la première année. L'atteinte rénale peut se traduire par une hématurie micro ou macroscopique, une protéinurie minime ou un syndrome néphrotique. L'HTA est rare mais peut devenir maligne et l'insuffisance rénale réversible peut être définitive dans 1 à 3,5%. La PBR est indiquée en cas de néphrite rapidement progressive ou d'insuffisance rénale

2-Traitement

L'évolution naturelle du PHS est la résolution spontanée et le traitement aigu repose sur le traitement de la symptomatologie digestive, articulaire et des complications.

Sur le plan digestif, il a été démontré que de petites doses de stéroïdes aident à diminuer l'intensité et la durée des douleurs. Ce traitement est à prescrire en accord avec les chirurgiens lorsqu'une complication chirurgicale a été formellement exclue.

Les arthrites sont traitées par les AINS, toutefois, les stéroïdes peuvent également avoir un effet bénéfique.

Sur le plan néphrologique,

- Néphropathie légère, aucun traitement n'est proposé hormis une surveillance régulière,
- Néphropathie sévère, un traitement par stéroïdes oraux ou en pulses avec l'adjonction d'un immunosuppresseur (azathioprine, cyclophosphamide ou ciclosporine).
- Glomérulonéphrite rapidement progressive, la plasmaphérèse.

III-Maladie de Kawasaki

La maladie de Kawasaki (MK) est une vascularite aiguë des vaisseaux de moyens calibres et à un moindre degré de petits calibres, avec un tropisme particulier pour les artères coronaires. Dans les pays développés, cette maladie est la première cause de cardiopathie acquise chez l'enfant. La MK atteint préférentiellement les enfants âgés de 6 mois à 5 ans, avec une prédominance masculine.

1-Diagnostic positif :

Le diagnostic est clinique et doit être évoqué systématiquement chez des enfants présentant une fièvre de 5 jours ou plus.

Il est important de préciser que la plupart des enfants présente des signes généraux marqués (irritabilité) avec parfois des signes digestifs (inappétence, diarrhées, douleur abdominale).

Le syndrome inflammatoire biologique (polynucléose et CRP élevée), s'il n'est pas spécifique, a une grande valeur pour le diagnostic.

Le diagnostic, parfois difficile, est établi selon des critères internationaux et sera alors porté en cas de fièvre associée à au moins 4 critères cliniques d'inflammation cutanéomuqueuse parmi les suivants :

- Éruption cutanée polymorphe (le plus souvent morbilliforme, scarlatiniforme ou urticarienne)
- Hyperhémie conjonctivale aiguë non purulente, bilatérale
- Énanthème des lèvres et de l'ensemble de la cavité buccale : lèvres sèches et fissurées (chéilite), langue framboisée (avec desquamation des papilles filiformes, donnant une surface rouge et brillante), stomatite, énanthème pharyngé
- Atteinte des extrémités : érythème, œdème, desquamation (signe tardif)
- Adénopathies cervicales dont une de plus de 1,5 cm

L'apparition de ces signes n'est pas synchrone et certains signes peuvent avoir disparu chez des patients vus tardivement, 1 à 2 semaines après le début de la fièvre.

Le pronostic de la MK est en général très bon avec une majorité d'enfants qui se rétablissent sans séquelle. Pour ceux avec une atteinte coronaire initiale, le pronostic dépend de l'évolution de l'atteinte cardiaque définie lors du suivi cardiologique spécialisé et rapproché.

2-Traitement

Le traitement de référence de la maladie de Kawasaki comporte une perfusion intraveineuse d'immunoglobulines (IgIV) polyvalentes à la dose de 2 g/kg administrée en une seule fois et associée à de l'aspirine.

Le traitement par aspirine est poursuivi à dose anti-agrégante de 3 à 5 mg/kg/j, jusqu'à au moins 6 semaines après le début de la maladie.

Le traitement par IgIV doit être administré dès le diagnostic de maladie de Kawasaki, entre 4 et 10 jours après le début de la fièvre.

Après 10 jours d'évolution, le traitement par IgIV est justifié en cas de persistance de la fièvre et/ou de signes biologiques inflammatoires (CRP élevée).

La résistance est définie par la persistance ou la recrudescence de la fièvre au-delà de 36h après la fin de la perfusion d'IgIV. Elle nécessite une intensification thérapeutique car elle est associée à un risque de complications cardiaques.

L'intensification thérapeutique inclue notamment une deuxième perfusion d'IgIV, les corticoïdes, l'infliximab et l'anakinra.

3-Suivi et évolution

Les formes sans atteinte coronaire ne nécessitent pas de suivi cardiologique après 6 semaines.

En cas d'atteinte coronaire, un traitement anti-agrégant peut être maintenu à vie.

En cas d'anévrisme géant, un traitement anti-coagulant associé à un traitement anti-agrégant est prescrit.

Les enfants peuvent mener une vie normale. L'activité physique et la pratique sportive sont conseillées. L'adaptation de certaines pratiques sportives ne concerne que les patients nécessitant une surveillance cardiologique prolongée.