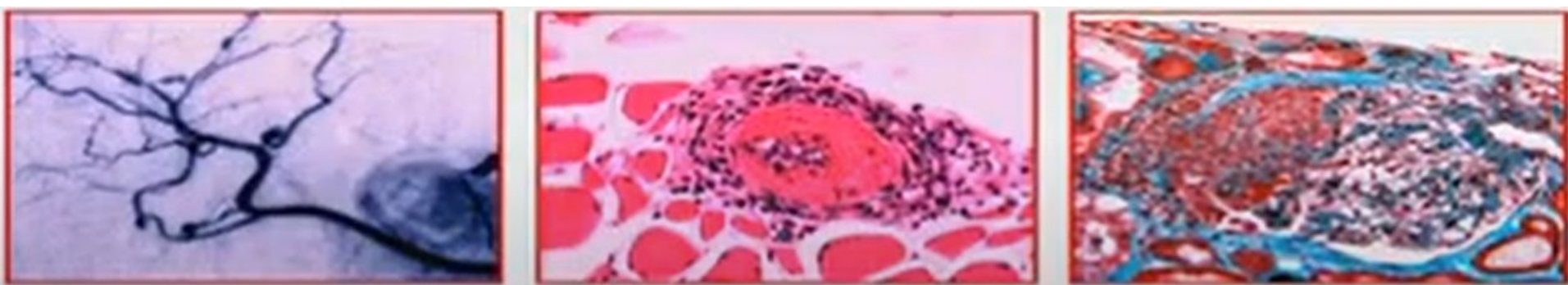


# **LES VASCULARITES SYSTEMIQUES**

S, Rouabhia

# Définition des vascularites

- Elles se définissent par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux, conduisant à une altération de la paroi vasculaire :  
=> sténose ou occlusion de la lumière vasculaire par une thrombose ou une prolifération intimale.
- Les vascularites systémiques correspondent à un groupe hétérogène d'affections.
- La présentation clinique dépend de la taille et de la distribution des vaisseaux atteints.
- La définition et la classification d'une vascularite ont des conséquences :
  - pronostiques
  - thérapeutiques



# Histoire

- 1837 Schönlein, 1868 Henoch : purpura rhumatoïde
- 1852 Rokitansky : périartérite noueuse
- 1866 Küssmaul & Meyer : périartérite noueuse
- 1931 Wohlwill : PAN microscopique
- 1932 Horton : artérite de Horton
- 1936 Wegener : granulomatose de Wegener
- 1951 Churg & Strauss : angéite de Churg-Strauss
- 1967 Kawasaki : maladie de Kawasaki

# Classification

La plupart des classifications sont anatomo-cliniques, prennent en compte des critères

- **cliniques**
- **histologiques :**
  - **La taille des vaisseaux atteints**
  - **Le type d'atteinte vasculaire :**
    - nature de l'infiltrat inflammatoire
    - nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire
    - granulome extra-vasculaire

## Classifications des vascularites:

- American College of Rheumatology (ACR) 1990
  - Vascularites prouvées
  - Ce qui différencie les vascularites les unes des autres
- Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides
  - 1994
  - Révisée en 2012

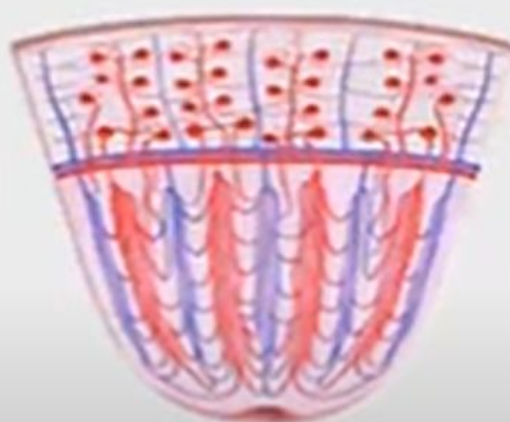
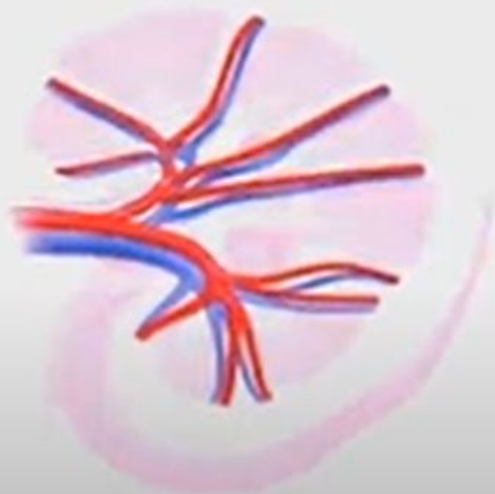


# Classification des vascularites

A. Gros vaisseaux

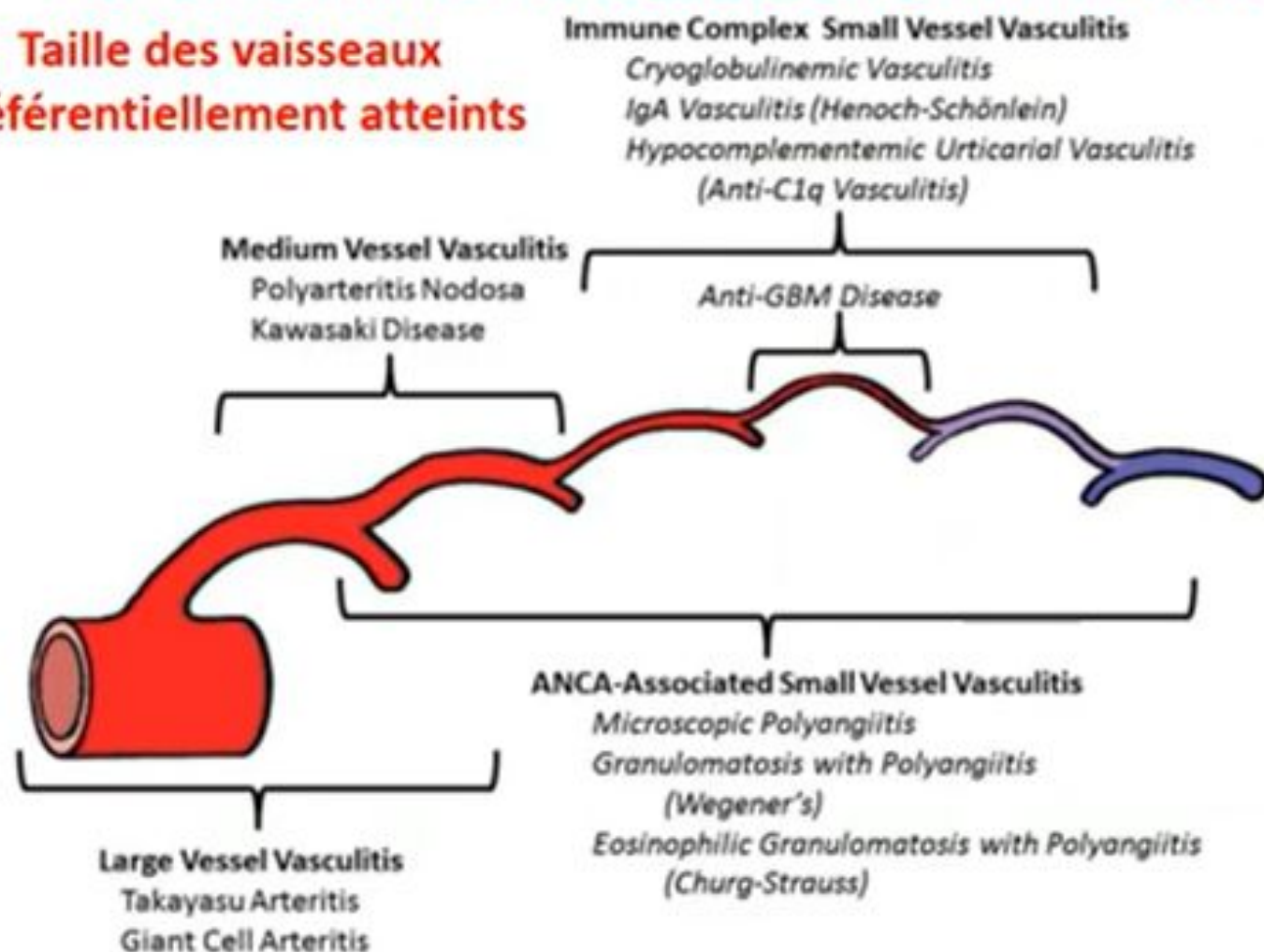
B. Moyens vaisseaux

C. Petits vaisseaux



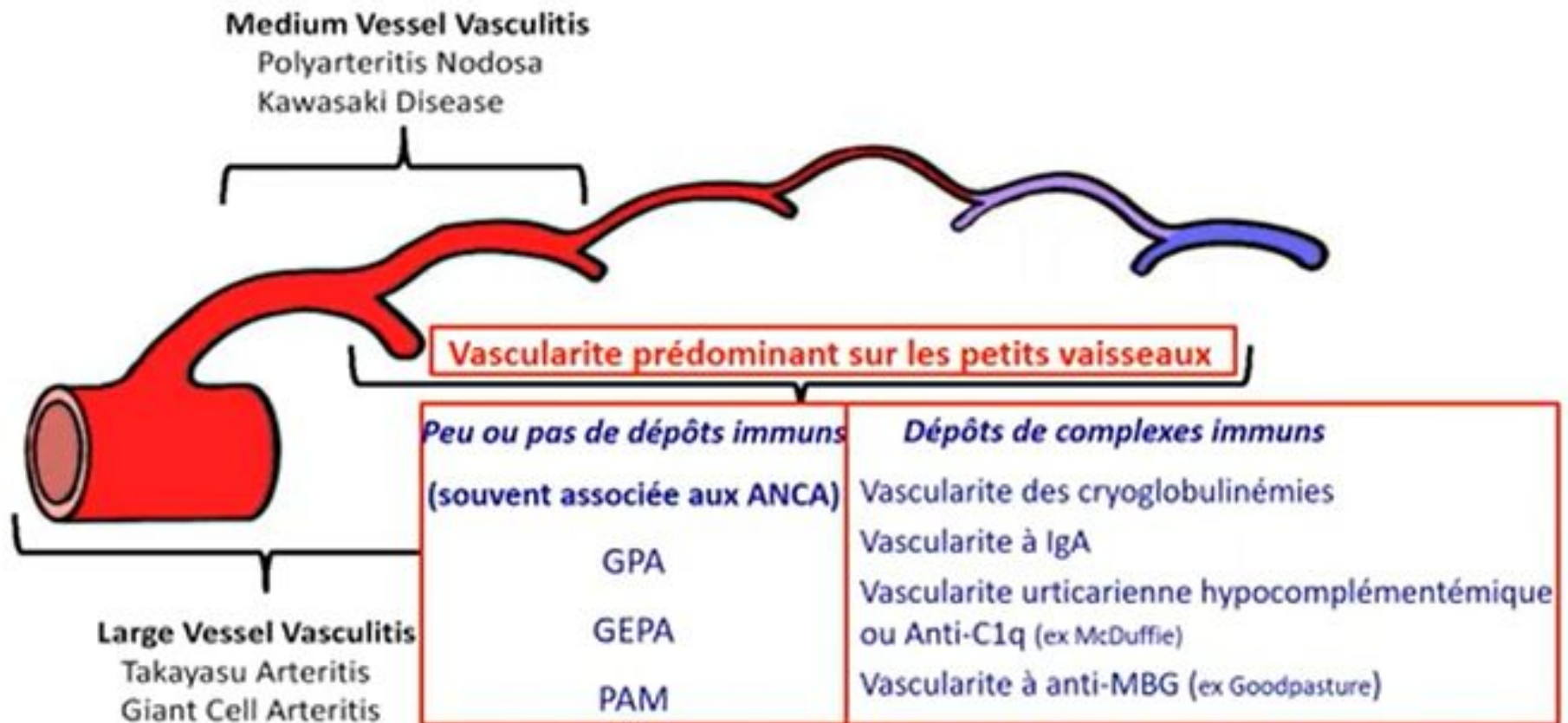
# Nomenclature révisée de Chapel Hill 2012

Taille des vaisseaux  
préférentiellement atteints

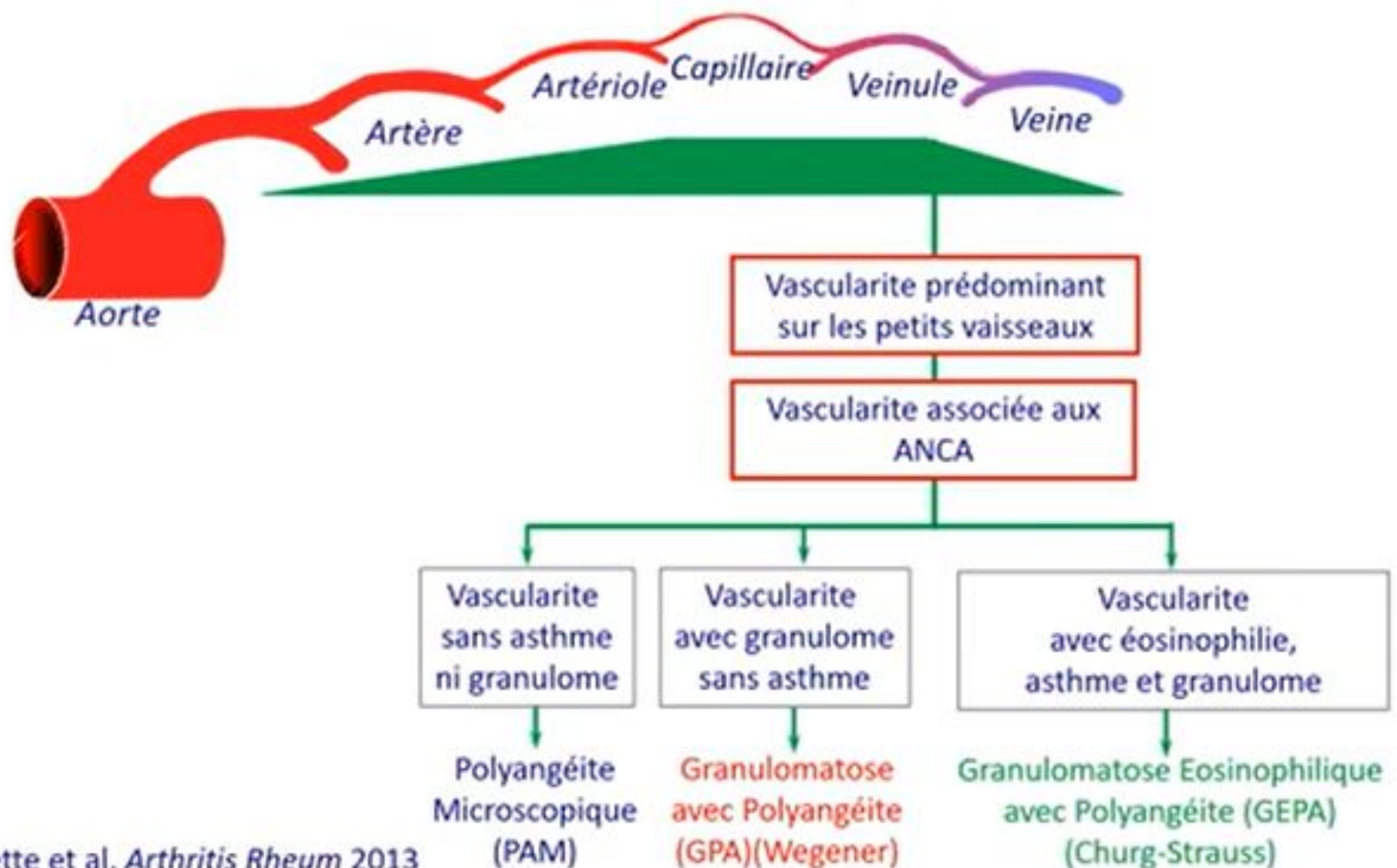




# Nomenclature révisée de Chapell Hill 2012



## Nomenclature révisée de Chapell Hill 2012



# Nomenclature révisée de Chapell Hill 2012

- **Vascularites associées aux maladies systémiques**
  - Polyarthrite rhumatoïde
  - Lupus érythémateux
  - Sarcoïdose
  - PCA
  - Autres

## Nomenclature révisée de Chapell Hill 2012

- **Vascularites d'étiologie probablement identifiée**
- PAN associée à l'hépatite B
- Vascularite cryoglobulinémique associée à l'hépatite C
- Aortite syphilitique
- Vascularite médicamenteuse à complexes immuns ou avec ANCA
- Vascularite associées aux cancers
  - hémopathies, tumeurs solides, lymphoprolif. B, syndrome myélodysplasique
- Vascularite associée aux maladies sériques
- Autres

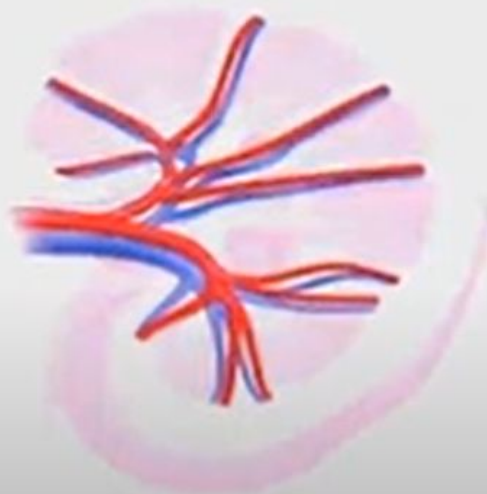


# Classification des vascularites

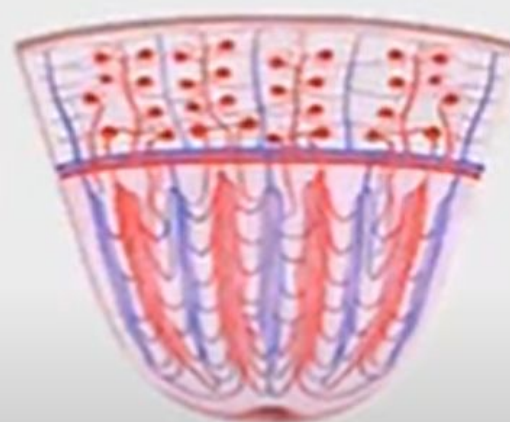
**A. Gros vaisseaux**



**B. Moyens vaisseaux**



**C. Petits vaisseaux**



# Artérite à Cellules géantes (ACG)

## Maladie de Horton

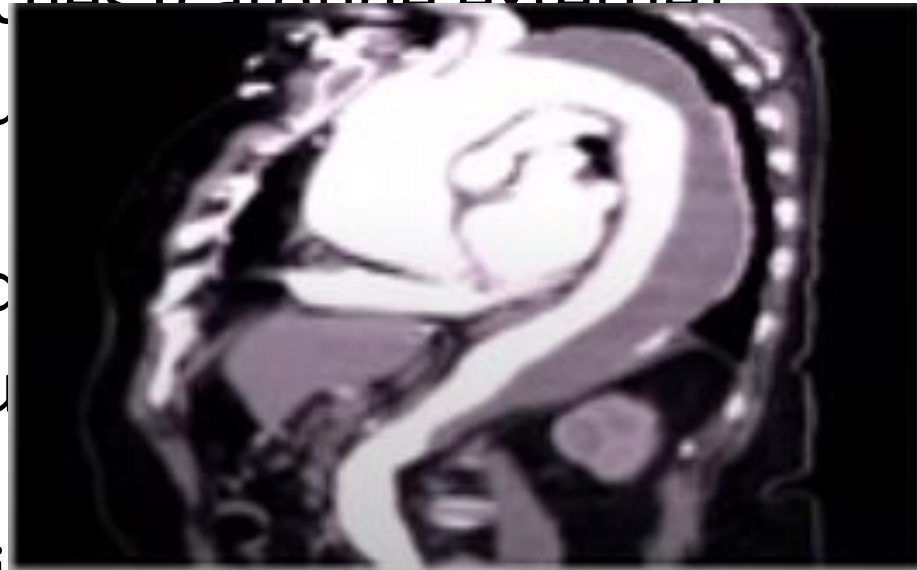
- Vascularite primitive: sujet  $\geq 50$  ans
- Touche aorte et ses branches (carotide externe)
- Manifestations systémiques et ischémiques craniales
- Pas de marqueur biologique spécifique
- Confirmation diagnostique: biopsie de l'artère temporale (BAT)
- TRT: corticothérapie, IS si cortico-dépendance ou cortico-résistance



# Artérite à Cellules géantes (ACG)

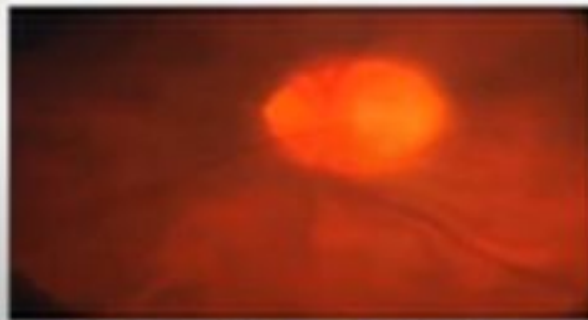
## Maladie de Horton

- Vascularite primitive: sujet  $\geq 50$  ans
- Touche aorte et ses branches (carotide externe)
- Manifestations systémiques  
craniales
- Pas de marqueur biologique
- Confirmation diagnostique  
temporale (BAT)
- TRT: corticothérapie, IS si cortico-dépendance ou

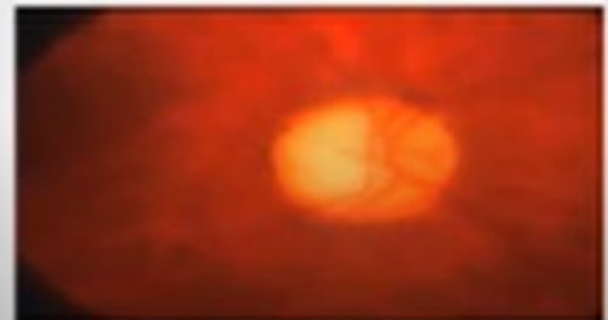


## Perte d'acuité visuelle transitoire

- Amaurose transitoire = signe précurseurs d'une atteinte ophtalmologique
- Cela signifie une urgence thérapeutique en raison du risque d'amaurose définitive (15 %) et de bilatéralisation
- Autres signes précurseurs: *diplopie, amputation partielle du champ visuel, brouillard, ptosis, douleurs oculaires*



OG papille normale



OG papille pâle

Obliteration artère centrale de la rétine

### *Maladie de Takayasu : critères de l'ACR (1990).*

- Âge de début inférieur ou égal à 40 ans
- Claudication vasculaire des extrémités : gêne ou fatigue musculaire aggravée à l'effort d'au moins une extrémité, spécialement des membres supérieurs
- Diminution d'au moins un pouls brachial
- Différence de pression artérielle systolique supérieure à 10 mmHg entre les 2 bras
- Souffle audible sur une sous-clavière ou l'aorte abdominale
- Anomalie(s) artériographique(s) : rétrécissement ou occlusion sur l'aorte ou ses branches, ou les artères proximales des membres ; anomalies habituellement focales ou segmentaires, non liées à l'artériosclérose ou une dysplasie

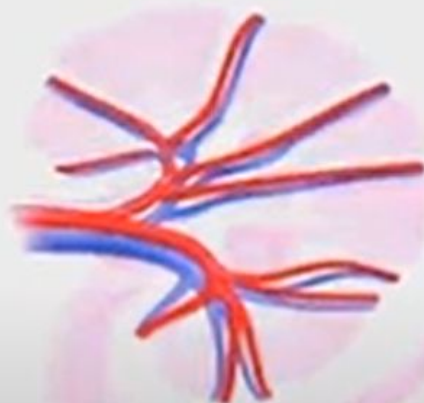
La présence de trois des six critères suivants permet de classer une vascularite comme maladie de Takayasu avec une sensibilité de 90,5 % et une spécificité de 97,8 %

# Classification des vascularites

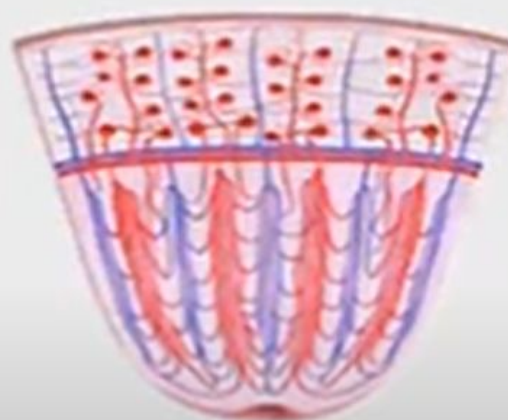
**A. Gros vaisseaux**



**B. Moyens vaisseaux**

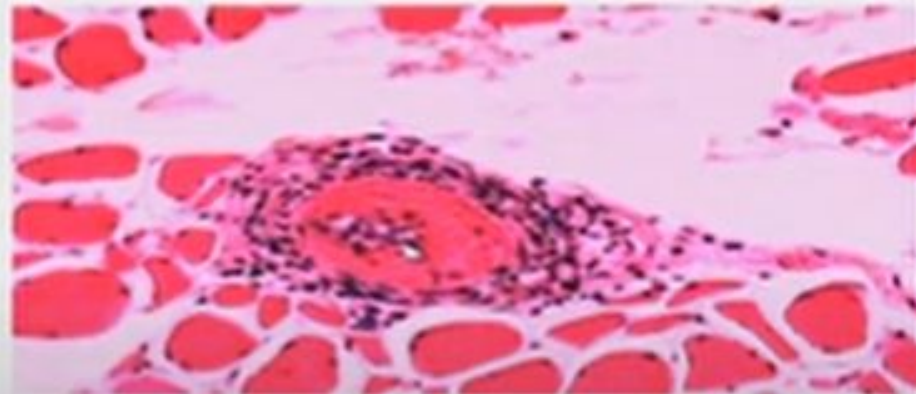
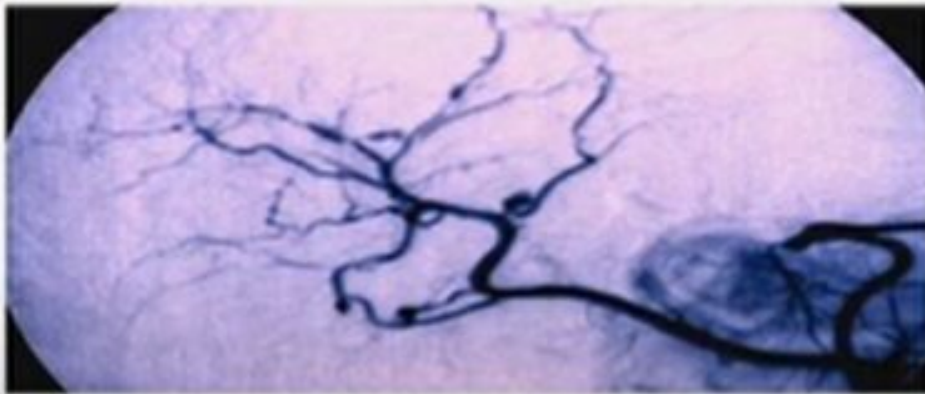


**C. Petits vaisseaux**





## PERIARTERITE NOUEUSE



## **PAN : CRITERES DE L'ACR 1990**

- **Amaigrissement < 4kg**
- **Livedo reticularis**
- **Douleur testiculaire**
- **Mono- ou polyneuropathie**
- **HTA diastolique > 90 mm Hg**
- **Urée ou créatinine élevée**
- **Virus de l'hépatite**
- **Biopsie de vx petits ou moyens contenant des polynucléaires**

**3/10 critères suffisent**

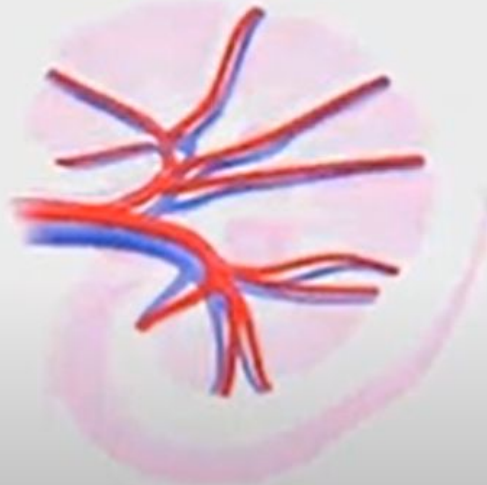


# Classification des vascularites

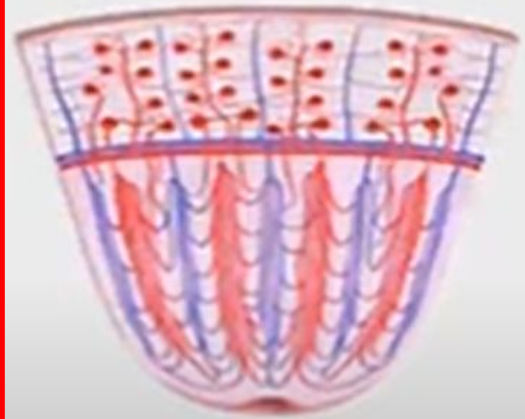
A. Gros vaisseaux



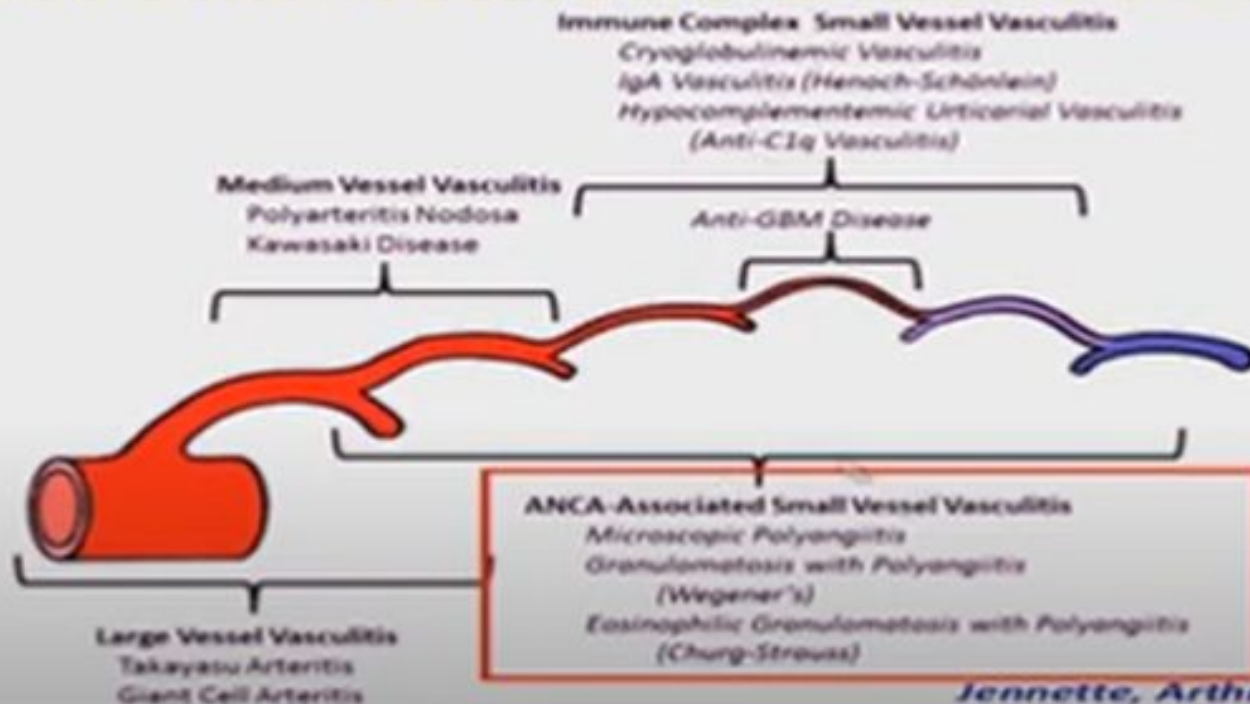
B. Moyens vaisseaux



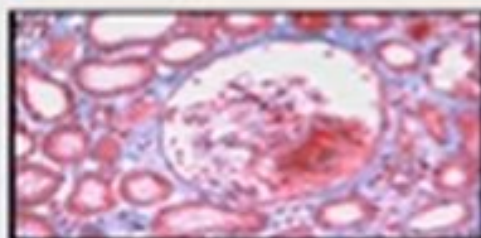
C. Petits vaisseaux



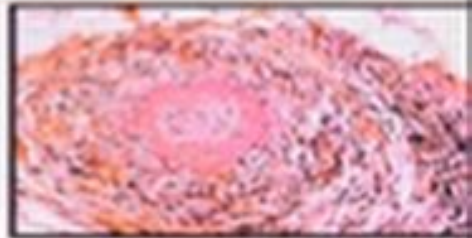
# Chapel Hill nomenclature: revision



## ANCA-associated vasculitides

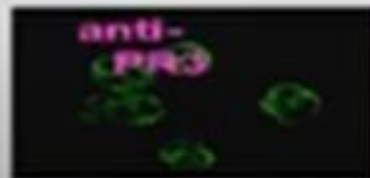
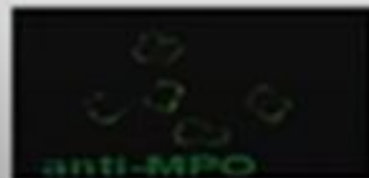


- Vascular necrosis and perivascular inflammation in small vessels
- Systemic disease because of renal and lung involvements



### Diagnostic value of ANCA

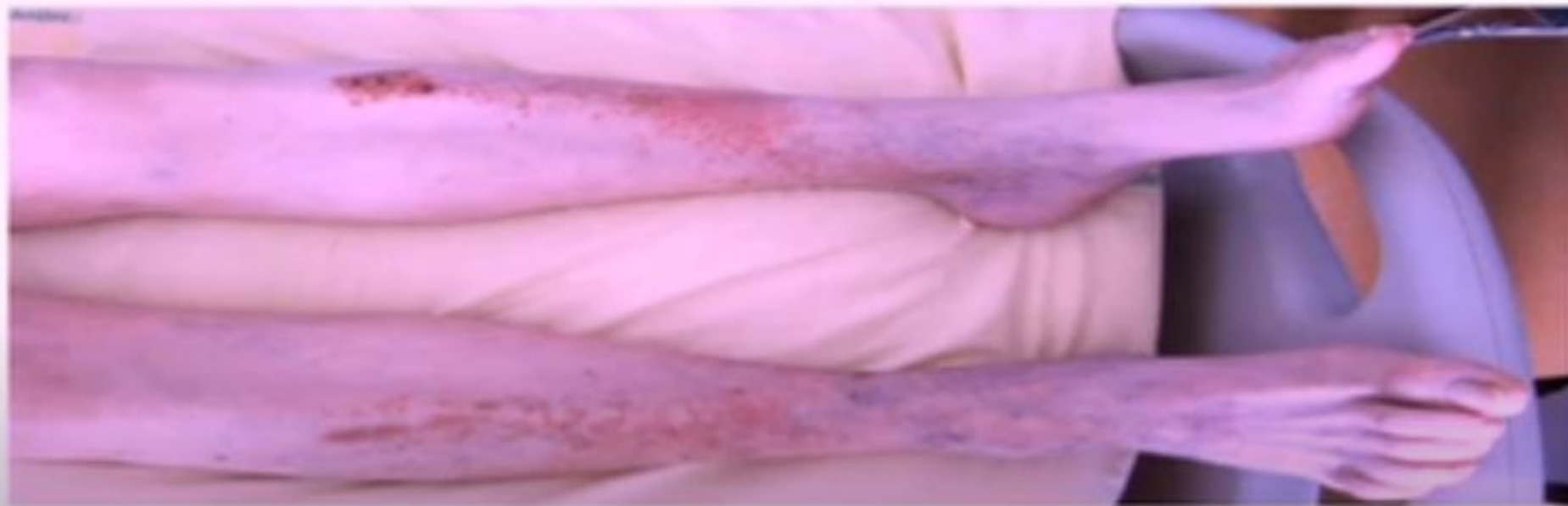
	anti-MPO	anti-PR3
Wegener's granulomatosis	10 %	85 %
Microscopic polyangiitis	60 %	30 %
Churg-Strauss	31 %	<10 %



## Premiers symptômes

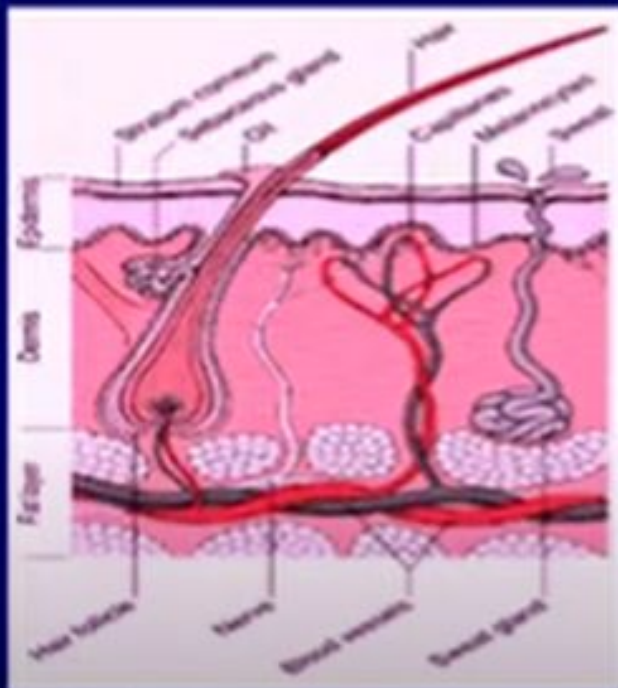
- Altération de l'état général fébrile
- Arthralgies, myalgies
- Premiers signes cliniques spécifiques
  - Signes neurologiques (neuropathie périphérique)
  - Signes cutanés

## Purpura vasculaire

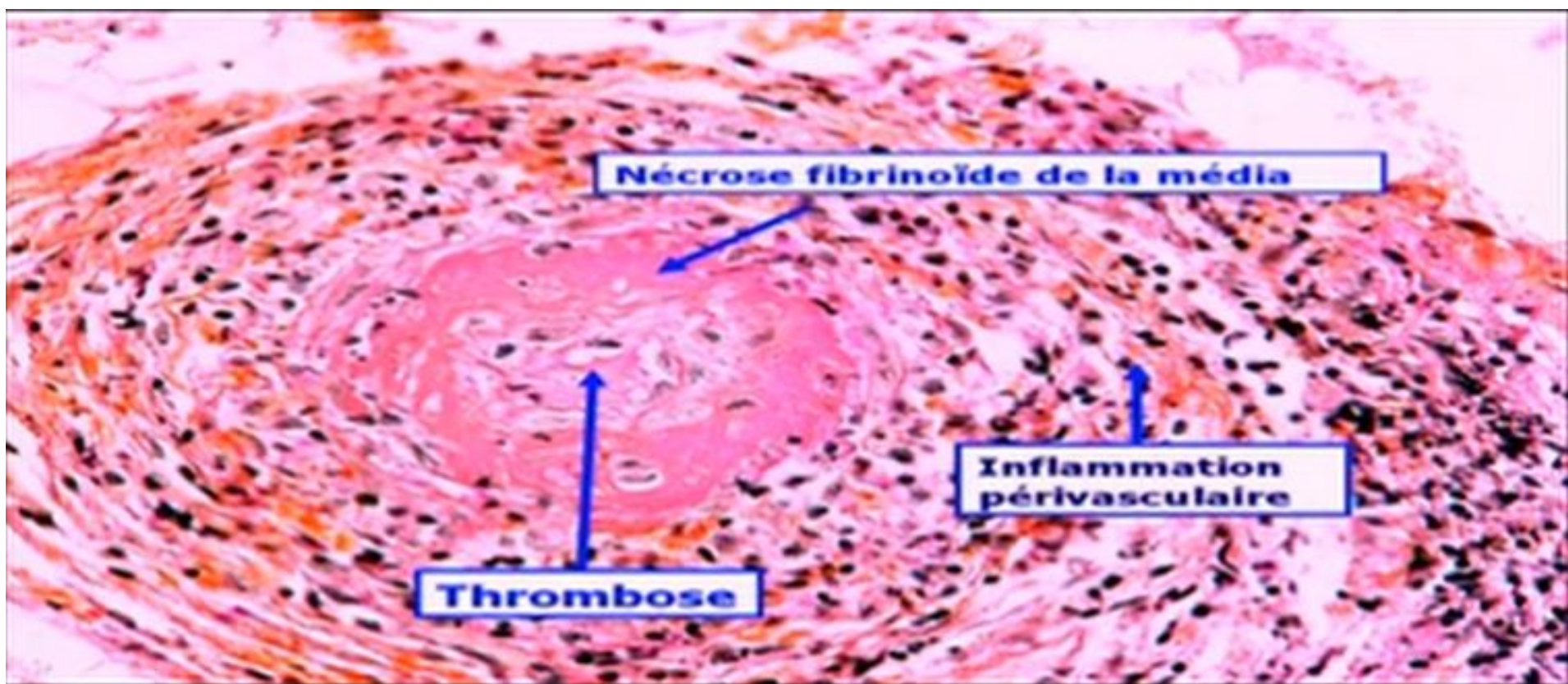




## Purpura vasculaire





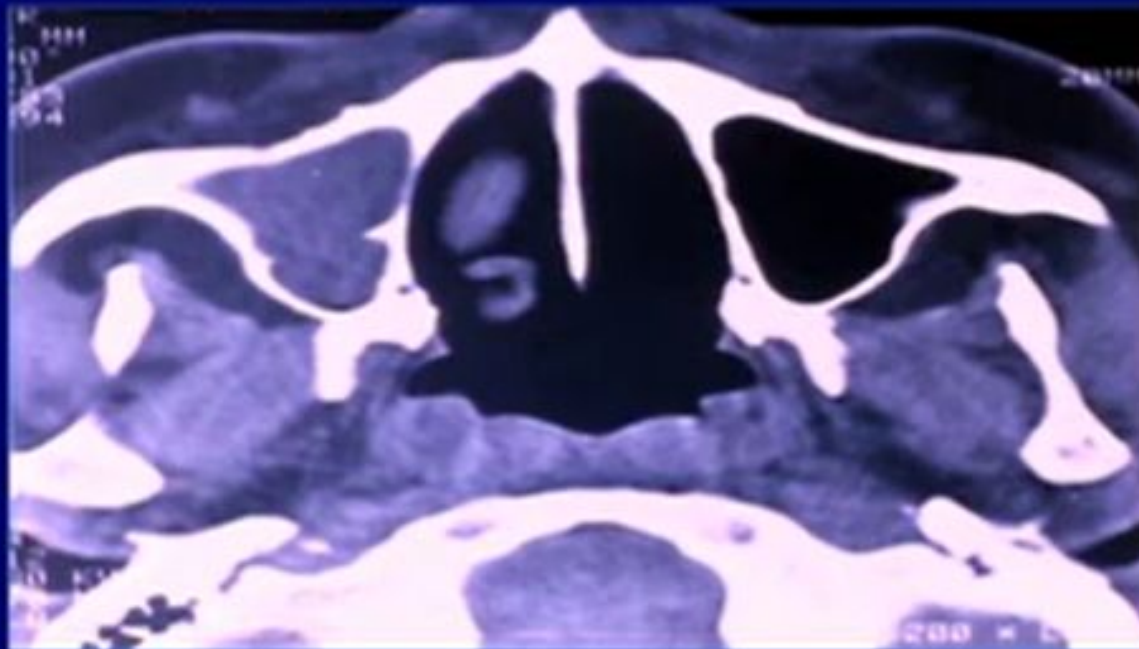


## **Critères ACR Granulomatose de Wegener**

- Inflammation nasale ou buccale
- Anomalies radiologiques
- pulmonaires
- Anomalie du sédiment urinaire
- Granulomes inflammatoires à la biopsie

**Diagnostic si > 2/4 critères**

# Granulomatose de Wegener



**Les signes  
ORL peuvent  
révéler la GW**

- Destruction
- Sinusite
- Rhinite



611 62 AMB  
733-09  
0 mm

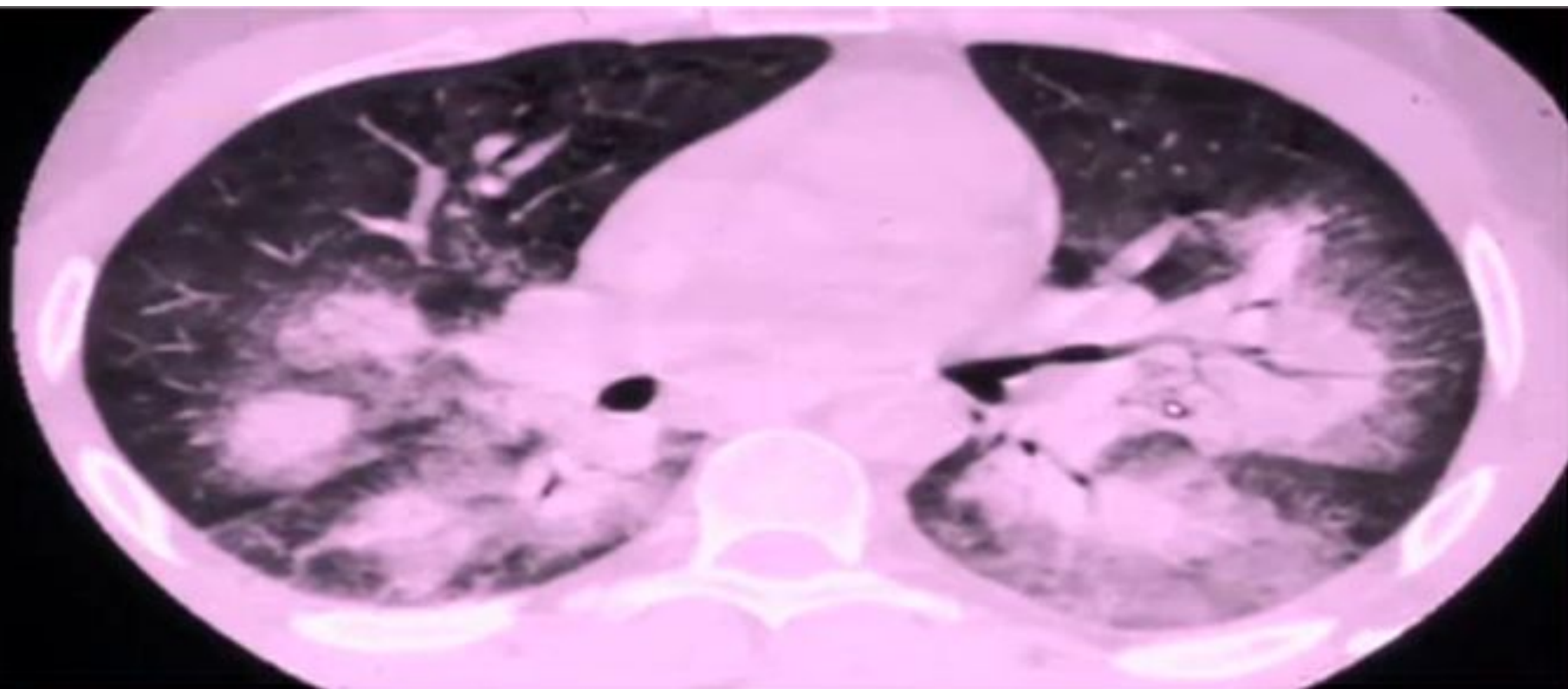
140kV, 240mA  
HC 350  
IM 1.2  
ST 1.  
Z 1.



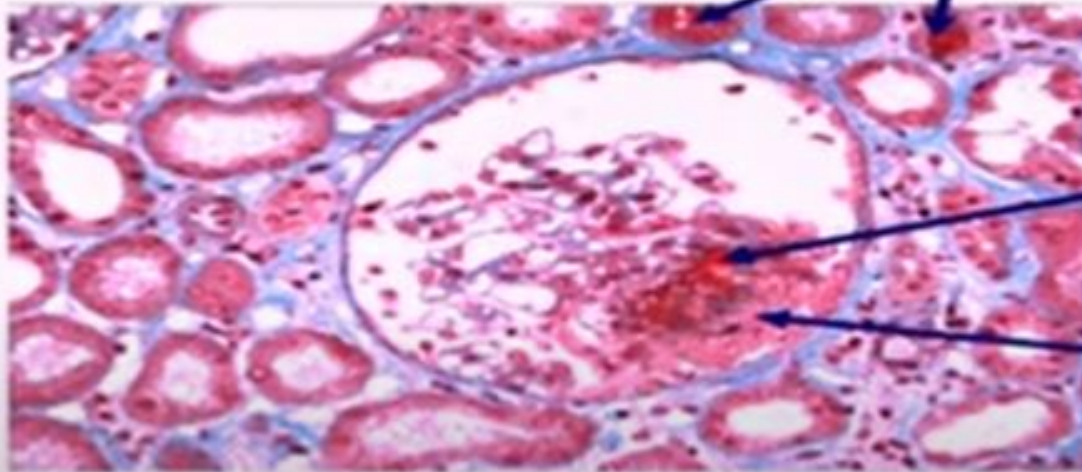
D

I.

CI -  
MI 2



Hémorragies intra-tubulaires



Rupture de la membrane basale, hémorragie

Afflux de cellules de l'inflammation : croissantes



## PHYSIOPATHOLOGIE DES VASCULARITES SYSTÉMIQUES TOUCHANT LES VAISSEAUX DE PETIT ET MOYEN CALIBRE



### **cANCA en IF**

#### **Anti-PR3 (protéinase 3) en ELISA**



**Très spécifique de GPA**  
85 % formes systémiques  
60 % formes localisées

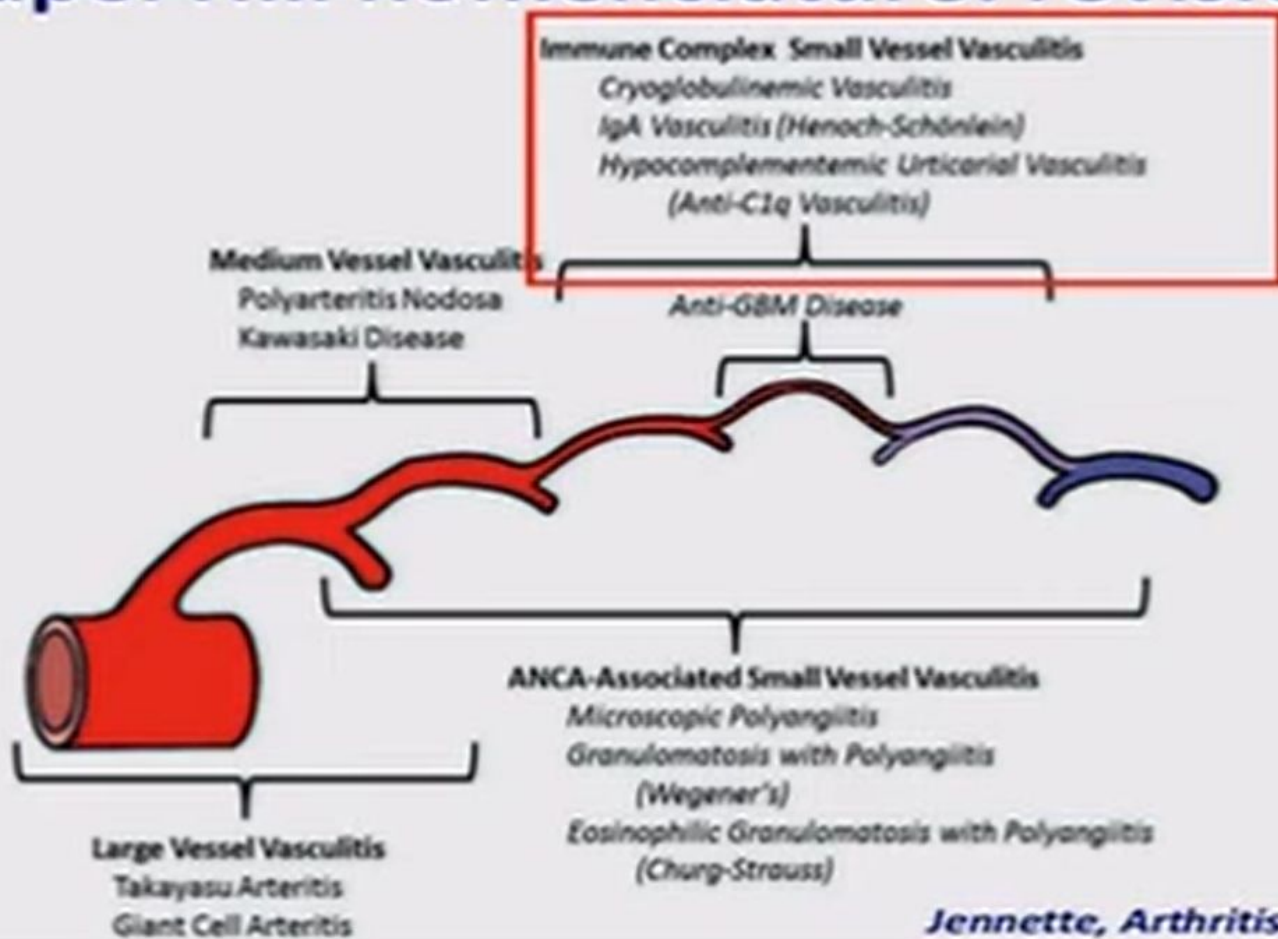
### **pANCA en IF**

#### **Anti-MPO (myéloperoxydase) en ELISA**



**Assez peu spécifique de PAM, GEPA**  
30-40 % GEPA  
60 % PAM

# Chapel Hill nomenclature: revision



# **Vascularites à complexes immuns**

## **Complexes immuns**

- Cryoglobulinémie
- Purpura rhumatoïde: =  
vascularite à IgA



# Cryoglobulines

- Protéines sériques
- Immunoglobulines
- Précipitent  $< 37^{\circ}\text{C}$  et se resolubilisent à  $37^{\circ}\text{C}$



**Before and after PE**

**Pronostic**

## ***Critères de gravité:*** ***FIVE FACTOR SCORE***

---

- ☐ **Protéinurie > 1 gr/jour**
- ☐ **Créatininémie > 140  $\mu\text{mol}$  /l**
- ☐ **Atteinte digestive sévère**
- ☐ **Cardiomyopathie spécifique**
- ☐ **Atteinte cérébrale spécifique**

**Traitement**

## **Corticothérapie: Effets secondaires**

- Obésité
- Diabète
- Hypertension artérielle
- Baisse du potassium
- Troubles trophiques
- Œil (cataracte)
- Ostéoporose
- Ostéonécrose aseptique
- Psychose
- Infections



# Traitement des vascularites associées aux ANCA

## Etat des lieux en 2000

### ➤ Attaque

- ✓ Corticoïdes
- ✓ Cyclophosphamide (IV, oral)

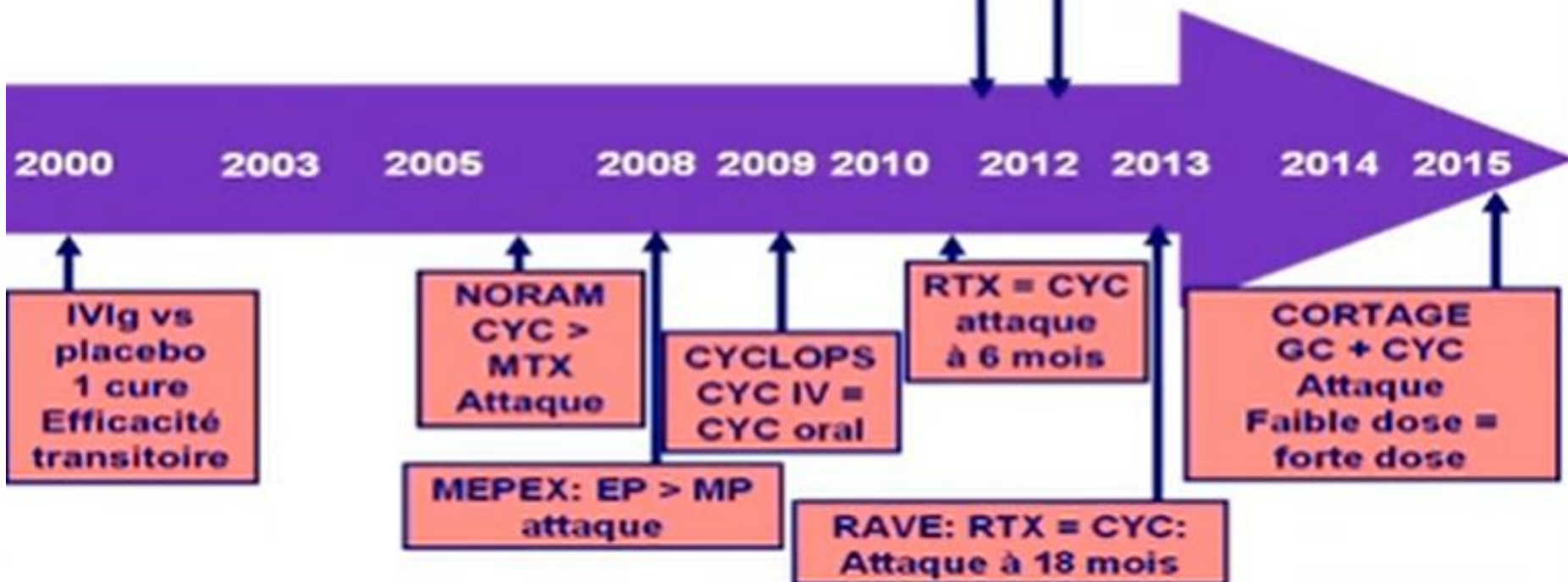
### ➤ Entretien

- ✓ Cyclophosphamide
- ✓ Azathioprine

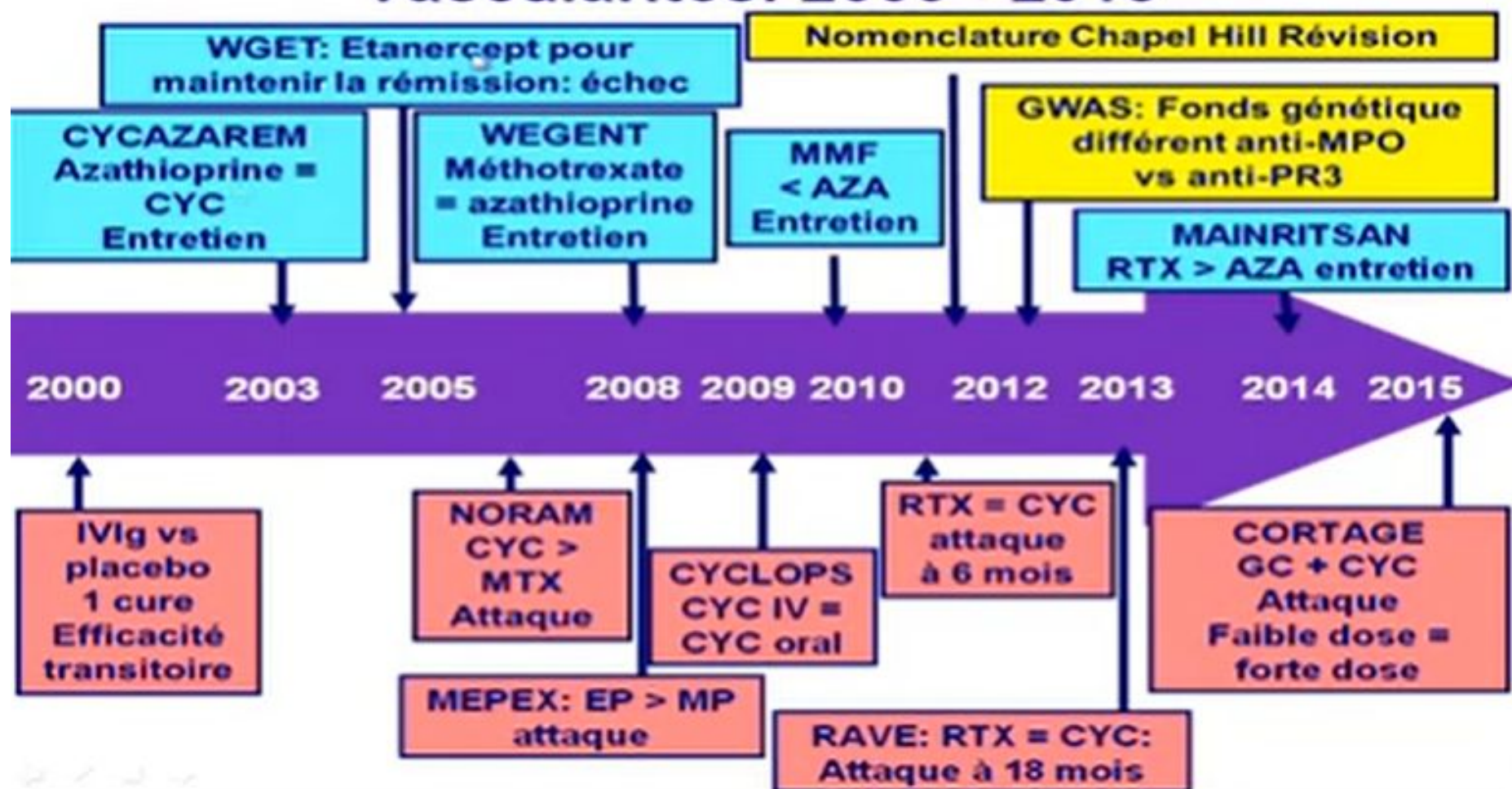
# Vascularites: 2000 - 2015

Nomenclature Chapel Hill Révision

GWAS: Fonds génétique  
différent anti-MPO  
vs anti-PR3



## Vascularites: 2000 - 2015



## Traitement des vascularites associées aux ANCA

### Etat des lieux en 2015

#### ➤ Attaque

- ✓ Corticoïdes
- ✓ Cyclophosphamide (IV, ~~oral~~) / Rituximab
- ✓ Echanges plasmatiques

#### ➤ Entretien

- ~~✓ Cyclophosphamide~~
- ✓ Azathioprine
- ✓ Methotrexate
- ✓ Rituximab

#### ➤ Prévention effets secondaires / Prophylaxie infections / Vaccination

# Conclusion

- Pathologies rares
- Diagnostic repose sur un ensemble de critères
- Attention aux vascularites secondaires:  
infections