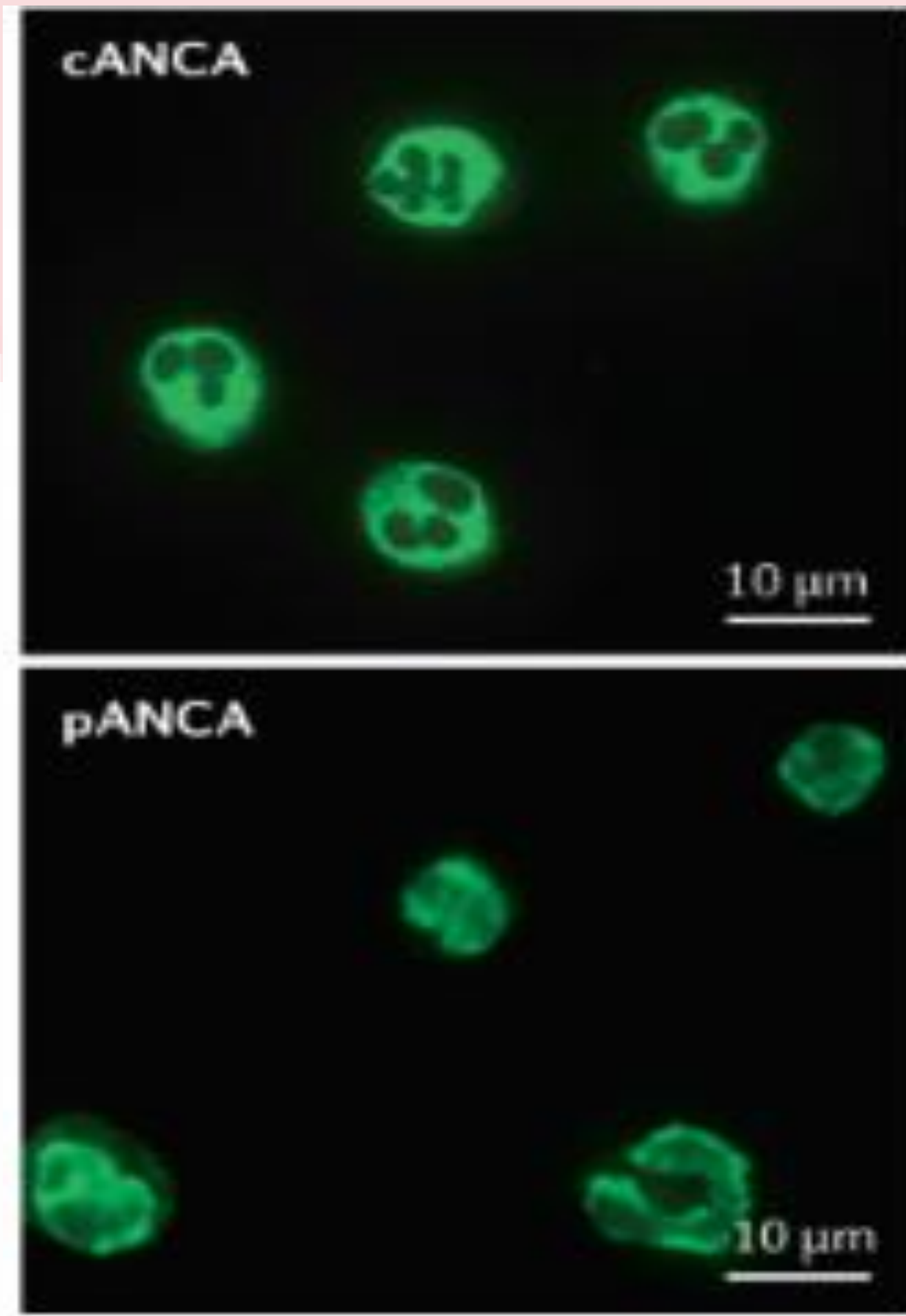


INTRODUCTION

Les vascularites systémiques sont des pathologies rares et de pronostic réservé chez la population pédiatrique, dont la stratégie diagnostic et thérapeutique n'est pas encore codifiée.

OBSERVATION

Nous rapportons un cas de vascularite à p-ANCA chez **une enfant de 15 ans**, sans ATCD médical, présentant une asthénie depuis un mois et des douleurs abdominales diffuses, le bilan rénal retrouvant **une insuffisance rénale rapidement progressive, une hématurie microscopique et une protéinurie néphrotique**. La biopsie rénale a retenu le diagnostic de vascularite pauci-immune. Le bilan immunologique retrouve des **p-ANCA positifs**. La recherche des manifestations extra-rénales objective **un accident vasculaire cérébral ischémique et hémorragique, une vascularite rétinienne et une atteinte pulmonaire**. Au cours de son hospitalisation, la patiente a séjourné à deux reprises en réanimation pour assistance respiratoire et neurologique. Le pronostic vital a pu être conservé grâce à **neuf séances d'échanges plasmatiques** et aux séances d'hémodialyse associés à une corticothérapie et des perfusions de Mabthera. Les échanges plasmatiques ont été arrêtés après **négativation des ANCA et une nette amélioration clinique et de l'état général**, tandis que le pronostic rénal reste compromis par les séances d'hémodialyse chronique.



Discussion

Sur le plan épidémiologique: Peu d'études sur les vascularites ANCA chez la population pédiatrique Pathologie rare en pédiatrie : 0.24 cas /100,000 enfants .La granulomatose avec polyangeite est la vascularite ANCA la plus fréquente chez l'enfant (GPA), suivie par la polyangeite microscopique puis la granulomatose éosinophilique avec polyanégitte. Prédominance féminine avec une médiane d'âge entre 12-14 ans

Sur le plan diagnostic: les critères de la EULAR/PRINTO/PreS extrapolés et adaptés à partir de la classification chez la population adulte.

Sur le plan pronostic et thérapeutique:

Score pronostic pédiatrique : pas de consensus , PVDI comme exemple (64 critères)

Maladie active : apparition ou aggravation d'un critère lors des dernières 4 semaines

Maladie persistante : présence d'un critère > 4 semaines mais <3 mois

EULAR/ERA-EDTA et CanVasc recommandent pour le traitement d'induction les glucocorticoïdes et cyclophosphamide ou Rituximab , Le RTX est préféré comme traitement d'induction de rémission de première ligne. Les glucocorticoïdes (GC) restent un traitement important pour l'induction et le maintien de la rémission. Aucun travail n'a été publié pour comparer les différents dosages de GC.

Place des échanges plasmatiques: L'échange plasmatique doit être envisagé chez les enfants présentant une hémorragie pulmonaire sévère ou une maladie rénale à progression rapide répondant de manière inappropriée au GC et au CYC ou au RTX.

Conclusion

Ce cas illustre la gravité du tableau clinique des vascularites chez l'enfant, qui nécessite un traitement complexe, coûteux et lourd à la phase d'induction, qui sera suivi d'un traitement de maintenance pour éviter la rechute. Nouvelles perspectives : **L'Abatacept**, une protéine de fusion bloquant les lymphocytes T co-stimulateurs, a été évalué dans une étude ouverte sur le GPA non sévère et récidivant. Près de 90% des patients ont vu leur maladie s'améliorer et >70% des patients ont pu arrêter la prednisone, **Le gusperimus (15-déoxyspergualine)** inhibe principalement la maturation des cellules T et la prolifération des cellules T cytotoxique, Des rapports de cas de traitement réussi avec **le Tocilizumab** ont été publiés dans la littérature.

REFERENCES

Uribe AG, Huber AM, Kim S, O'Neil KM, Wahezi DM, Abramson L, et al. Increased sensitivity of the European medicines agency algorithm for classification of childhood granulomatosis with polyangiitis. J Rheumatol. (2012) 39:1687–97. doi: 10.3899/jrheum.111352

Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of vasculitides. Arthritis Rheum. (2013) 65:1–11. doi: 10.1002/art.37715