Item 189 – Vascularites systémiques

- = **Atteinte inflammatoire des vaisseaux** => altération de la paroi artérielle
 - Clinique :
 - Signes **généraux** : asthénie, fièvre, anorexie, amaigrissement
 - Signes **musculo-squelettiques** : arthralgies et myalgies
 - Signes **vasculaires systémiques** : cutanés multiples (*purpura vasculaire, livedo, lésions d'allure urticarienne*), cardiovasculaires (*atteintes artérielles distales compliquées de nécrose, rarement péricardite, myocardite*), digestifs (*perforations, hémorragies digestives*), neurologiques (*neuropathies périphériques ou atteinte centrale*), pulmonaires (*lésions nodulaires, hémorragie intra-alvéolaire, infiltrats pulmonaires non fixés, atteintes parenchymateuses ou pleurales*), rénaux (*néphropathie vasculaire ou glomérulaire*), autres (*sclérite, uvéites, orchite...*)
 - Examens diagnostic : syndrome inflammatoire, hémogramme, explorations rénale et hépatique, sérologies virales, recherche de certaines infections bactériennes, recherche antinucléaires, FR, anti-CCP, cryoglobuline, ANCA (c-ANCA et p-ANCA)
 - Recherche des complications viscérales : TEP, explorations pulmonaires (Rx, TDM, EFR, fibroscopie, LBA), explorations ORL (examen spécialisé, TDM), explorations cardiaques (ECG, ETT...), explorations neurologiques (EMG, IRM)
 - Confirmation **histologique** de la vascularite
 - Traitement :
 - **Rituximab** (anti-CD20) : tt d'induction des vascularites à ANCA, cryoglobulinémiques associées au VHC, cryoglobulinémies mixtes essentielles
 - **Tocilizumab** (Ac anti-R-IL6) : artérite à cellules géantes
 - **Ig IV** : en tt adjuvant si ID sévère, maladie de Kawasaki
 - **Echanges plasmatiques** : si IRn sévère, hémorragie alvéolaire, dans périartérite noueuse liée au VHB
- 1) **Tt de fond d'induction** : immunosuppresseur (cyclophosphamide, azathioprine, mycophénolate mofétil, méthotrexate) + corticoïdes
 - 2) **Tt d'entretien** : méthotrexate, azathioprine

Vascularite	Histologie	Terrain	Localisation	Atteintes caractéristiques	Anomalies biologiques
Vascularites des vaisseaux de gros calibre					
Artérite à cellules géantes	- Cellules géantes - Granulomes	Sujet âgé > 50 ans 1H/2F	Territoire céphalique ++	- Céphalées bitemporales - Hyperesthésie du cuir chevelu - Claudication de la mâchoire - Pseudo-polyarthrite rhizomélisque associée - Œil : artérite oblitérante de artère ophtalmique ou de ses branches	Syndrome inflammatoire
Artérite de Takayasu	- Cellules géantes - Granulomes	Femme jeune < 40 ans Asie du Sud-Est ++	Aorte	Crosse aortique : - Rétinopathie ischémique - Complications neurologiques - Atteinte axillo-sous-clavière (claudication et abolition des pouls aux MS) Aorte thoraco-abdominale : HTA rénovasculaire	Syndromme inflammatoire
Vascularite des vaisseaux de moyen calibre					
Périartérite noueuse	- Inflammation - Nécrose	Adulte 40-60 ans 1 :1	Artère de moyen calibre, parfois artérioles	- Peau : livedo - Musculosquelettique : arthromyalgies - Neurologique : mono- ou polyneuropathie	Syndrome inflammatoire Marqueurs sériques de hépatite B

			Anévrismes	- Rein : IRn, HTA - Digestif	
Maladie de Kawasaki	- Inflammation	Enfant ++ < 5 ans	Artère de moyen calibre (coronaires ++)	- Syndrome adéno-cutanéomuqueux fébrile - Cœur : coronarite (anévrismes coronaires) – risque de mort subite	Syndrome inflammatoire
Vascularite des vaisseaux de petit calibre à ANCA					
Polyangéite microscopique	- Inflammation - Nécrose	Adulte 30-60 ans 1 :1	Artérioles, veinules, capillaires disséminés	- Rein : glomérulonéphrite nécrosante segmentaire et focale, avec prolifération extracapillaire - Poumon : hémorragie alvéolaire - Musculosquelettique - Digestif	Syndrome inflammatoire ANCA anti-MPO
Granulomatose avec polyangéite	- Granulome - Nécrose	Adulte 40-60 ans 1,5H/1F	Artérioles, veinules, capillaires et artères disséminés	- Rein : glomérulonéphrite nécrosante paucimmune segmentaire et focale associée à une prolifération extracapillaire	Syndrome inflammatoire ANCA anti-PR3
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite	- Inflammation - Nécrose - Granulome	Adulte 30-50 ans 1,5H/1F	Vaisseaux de petit calibre	- Poumon : asthme grave, infiltrats pulmonaires labiles - Rein : glomérulonéphrite - Vascularite systémique	Syndrome inflammatoire Hyperéosinophilie sanguine ANCA anti-MPO
Vascularite des vaisseaux de petit calibre avec des complexes immuns					
Vascularite à IgA	- Inflammation - Dépôts d'IgA	Enfant ++ Adulte 1,2H/1F	Artérioles, veinules, capillaires disséminés	- Peau : purpura vasculaire - Musculosquelettique : arthralgies, arthrites - Digestif - Rein : néphropathie glomérulaire à dépôts mésangiaux d'IgA	Elevation des IgA sériques inconstante
Vascularite des cryoglobulinémies	- Inflammation - Absence de nécrose dans majorité des cas	Adulte	Artérioles, veinules, capillaires disséminés	- Peau : purpura vasculaire - Rein : néphrite membrano-proliférative - Neurologique : neuropathie périphérique	Cryoglobulinémies mixtes, type II ou type III Marqueurs sériques de hépatite C Maladie auto-immune associée ou hémopathie lymphoïde B
Vascularites des vaisseaux de taille variable					
Maladie de Behçet	- Inflammation - Thrombose	Sujet jeune 20-40 ans 1/1 Méditerranéen HLA-B5/B51	Artères et veines de calibre variable, disséminées	- Aphtose bipolaire (orogénitale) - Thrombophlébites périphériques ou cérébrales - Peau : érythème noueux, pseudo-folliculite, phénomène de pathergie - Musculosquelettique : arthromyalgies, arthrite - Neurologique : méningo-encéphalites, myélite	Syndrome inflammatoire très inconstant, avant tout présent dans les formes vasculaires