

Artérite à cellules géantes (191)

Vascularites systémiques (189)

Module 8 ILUMINE
T MARTIN

Objectifs

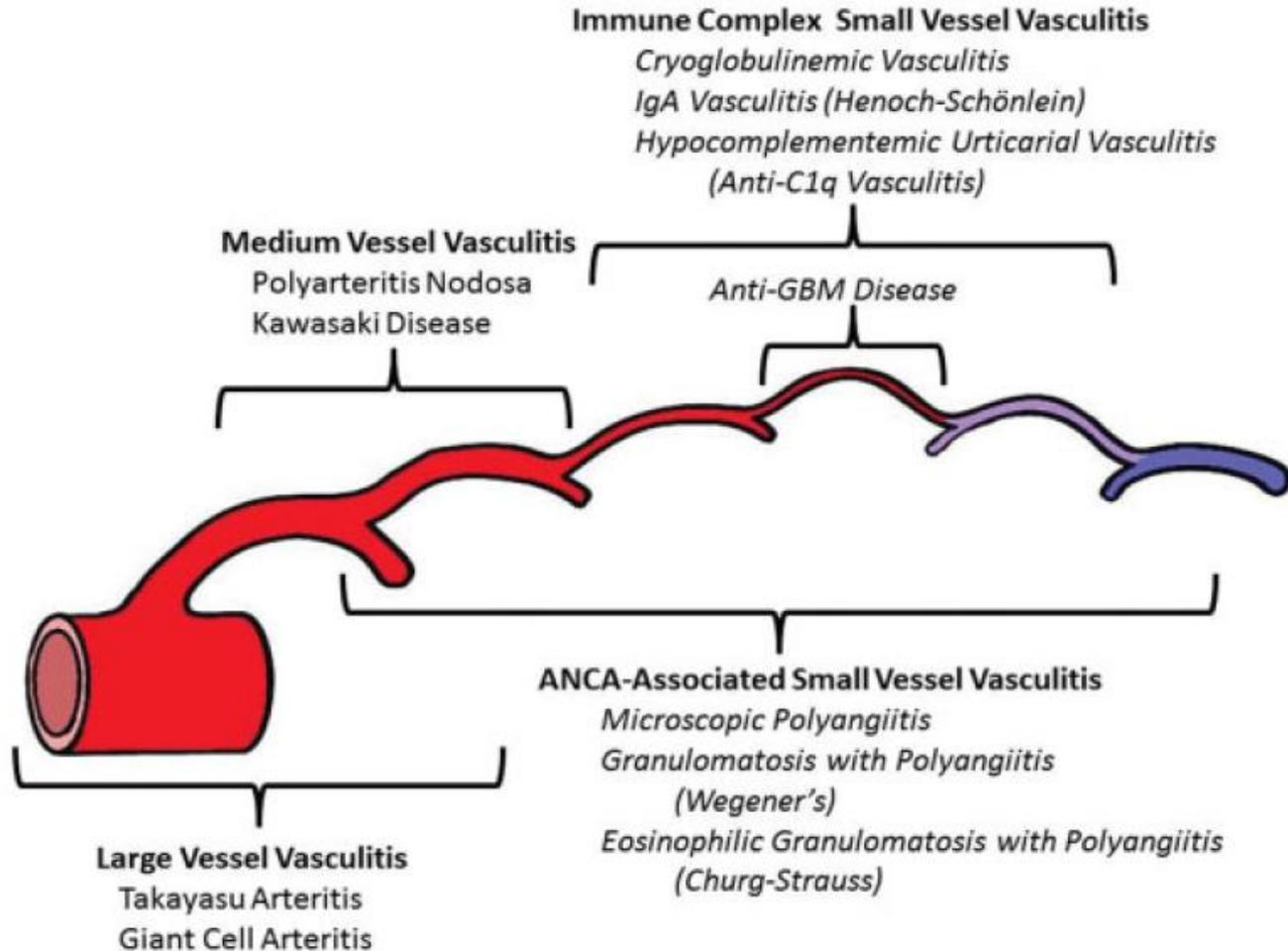
N°7-191 : Artérite à cellules géantes

Diagnostiquer une maladie de Horton, une pseudo-polyarthrite rhizomélique, une maladie de Takayasu

N°7-189 : Vascularites systémiques

Connaître les principaux types de vascularite systémique, les organes cibles, les outils diagnostiques et les moyens thérapeutiques

Nomenclature de Chapel Hill révisée (2012)



Cas clinique 1

Mme H., 71 ans, vous consulte pour une fièvre évoluant depuis plusieurs semaines.

Dans ses antécédents, on note une hypertension artérielle traitée par un inhibiteur calcique et un diurétique thiazidique ; une dyslipidémie traitée par fibrate.

Elle vous décrit une fièvre entre 38 et 38,5°C évoluant depuis 5 semaines. Elle a perdu 3 Kgs.

La semaine précédant l'apparition de cette fièvre, elle s'est plaint de cervicalgies irradiant vers les épaules l'empêchant de ranger ses confitures sur l'étagère et plus récemment lui causant des difficultés à s'habiller seule.

Elle se plaint également de céphalées temporales gauches inhabituelles.

Cas clinique 1

1. A ce stade, quelles hypothèses formulez vous ?

A. polymyosite

B. maladie de Horton avec PPR

C. polyarthrite rhumatoïde

D. rhumatisme paranéoplasique

E. cause infectieuse (endocardite)

Cas clinique 1

1. A ce stade, quelles hypothèses formulez vous ?

A. polymyosite

B. maladie de Horton avec PPR

C. polyarthrite rhumatoïde

D. rhumatisme paranéoplasique

E. cause infectieuse (endocardite)

Cas clinique 1

A l'examen clinique, la pression artérielle est normale à droite et difficilement audible à gauche (60mmHg de systolique), le pouls radial est très diminué à gauche ; à l'auscultation on retrouve un souffle sous-clavier gauche.

Cas clinique 1

Elle vous rapporte un bilan biologique :

- GB : 10 200/mm³ avec 72 % de PNN, 28 % de lymphocytes, plaquettes: 488 000/mm³, Hb : 9,8 g/dl
- VS : 112mm à la 1ère heure, CRP : 121 mg/l, fibrinogène : 7,2 g/l
- ASAT et ALAT normaux, PAL et GGT augmentées à 2xN
- CPK normales
- Ac anti-CCP négatifs
- 2 hémocultures stériles

La radiographie du thorax de face est normale, l'échographie abdominale également

Cas clinique 1

2. Quel est le diagnostic le plus probable?

(Justifier oralement)

Cas clinique 1

2. Maladie de Horton

- Age
- Fièvre
- AEG
- Douleurs de la ceinture scapulaire
- Céphalées temporales
- Sd inflammatoire
- Cholestase anictérique

Cas clinique 1

3. Vous suspectez une maladie de Horton, quel examen à visée diagnostique demandez vous ?

- A. biopsie de l'artère temporale gauche
- B. biopsie d'artère temporale droite
- C. biopsie des artères temporales bilatérale
- D. biopsie d'artère sous-clavière
- E. TEP-scanner

Cas clinique 1

3. Vous suspectez une maladie de Horton, quel examen à visée diagnostique demandez vous ?

- A. biopsie de l'artère temporale gauche
- B. biopsie d'artère temporale droite
- C. biopsie des artères temporales bilatérale (non car ici symptômes à gauche)
- D. biopsie d'artère sous-clavière
- E. TEP-scanner

Cas clinique 1

4. Que vous attendez-vous à lire sur le compte rendu anatomopathologique?

- A. infiltrat inflammatoire polymorphe à prédominance de polynucléaires
- B. granulomes avec présence de cellules géantes multinucléées
- C. destruction des fibres musculaires lisses de la média
- D. destruction de la limitante élastique interne
- E. fibrose adventicielle marquée

Cas clinique 1

4. Que vous attendez-vous à lire sur le compte rendu anatomopathologique?

A. infiltrat inflammatoire polymorphe à prédominance de polynucléaires

B. granulomes avec présence de cellules géantes multinucléées

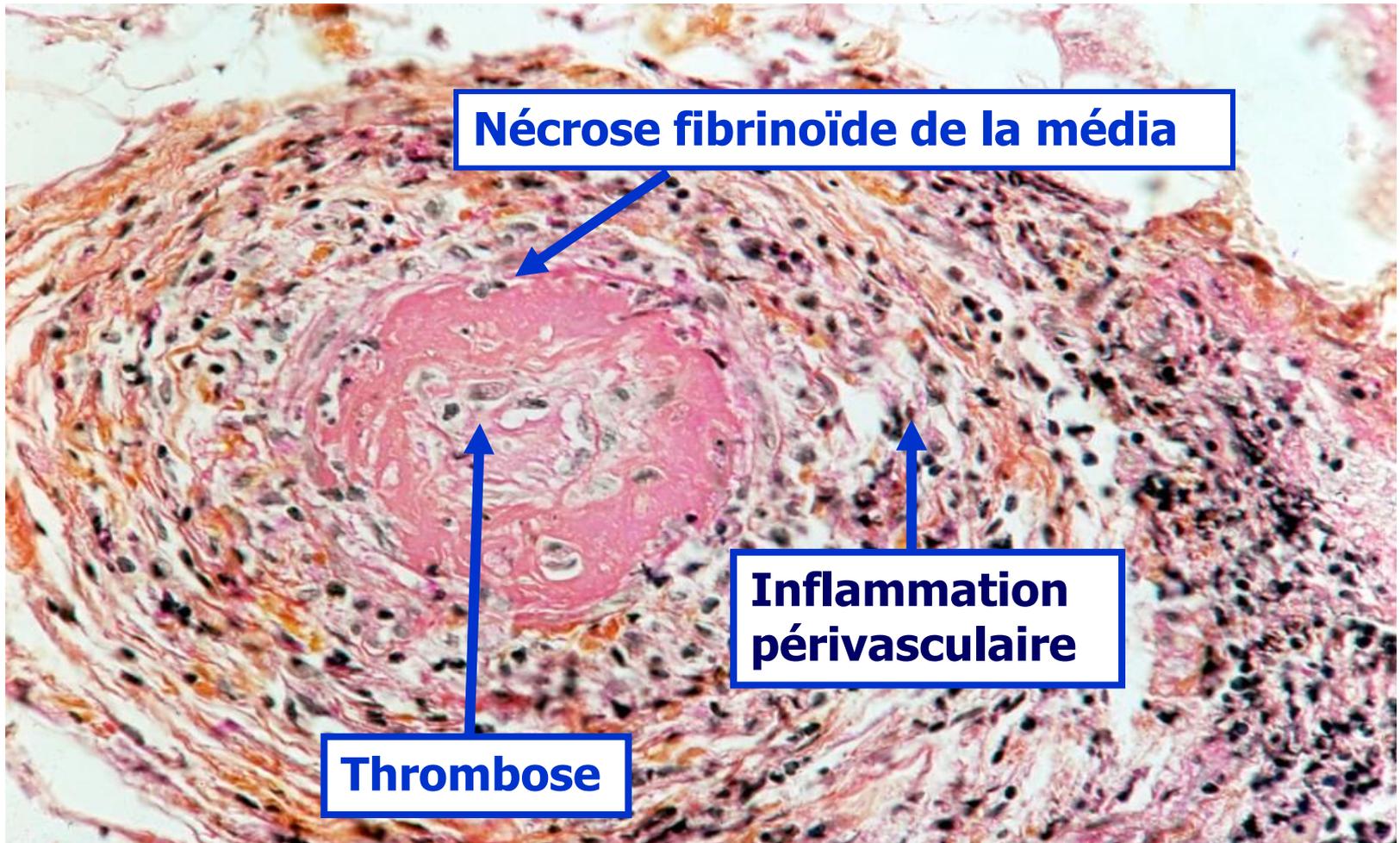
C. destruction des fibres musculaires lisses de la média

D. destruction de la limitante élastique interne

E. fibrose adventicielle marquée

Vascularite = inflammation de la paroi des vaisseaux

Maladie de Horton et PPR



Cas clinique 1

5. Comment interprétez- vous dans ce contexte les signes vasculaires du membre supérieur gauche ?

Cas clinique 1

5. Atteinte/ sténose extracéphalique (sous-clavière, axillaire)

Cas clinique 1

6. Quels examens paracliniques permettraient d'étayer cette hypothèse ?

- A. angio-IRM des troncs supra-aortiques et membres sup.
- B. angiographie des troncs supra-aortiques, mbs sup.
- C. doppler artériel des troncs supra-aortiques et mbs sup.
- D. capillaroscopie main gauche
- E. TEP-scanner
- F. EMG des membres supérieurs

Cas clinique 1

6. Quels examens paracliniques permettraient d'étayer cette hypothèse ?

- A. angio-IRM des troncs supra-aortiques et membres sup.
- B. angiographie des troncs supra-aortiques, mbs sup.
- C. doppler artériel des troncs supra-aortiques et mbs sup.
- D. capillaroscopie main gauche
- E. TEP-scanner
- F. EMG des membres supérieurs

Cas clinique 1

7. Quelle complication classique de la maladie de Horton est à redouter ?

(Oralement décrire les symptômes)

Cas clinique 1

7. Atteinte ophtalmologique

- flou visuel
- diplopie
- amaurose transitoire
- hallucinose visuelle
- cécité

Cas clinique 1

8. Quelles sont les 2 atteintes ophtalmologiques les plus fréquentes au cours de cette maladie ?

- A. NORB (névrite optique rétrobulbaire)
- B. sclérite
- C. NOIA (neuropathie optique ischémique antérieure)
- D. OACR (occlusion de l'artère centrale de la rétine)
- E. uvéite

Cas clinique 1

8. Quelles sont les 2 atteintes ophtalmologiques les plus fréquentes au cours de cette maladie ?

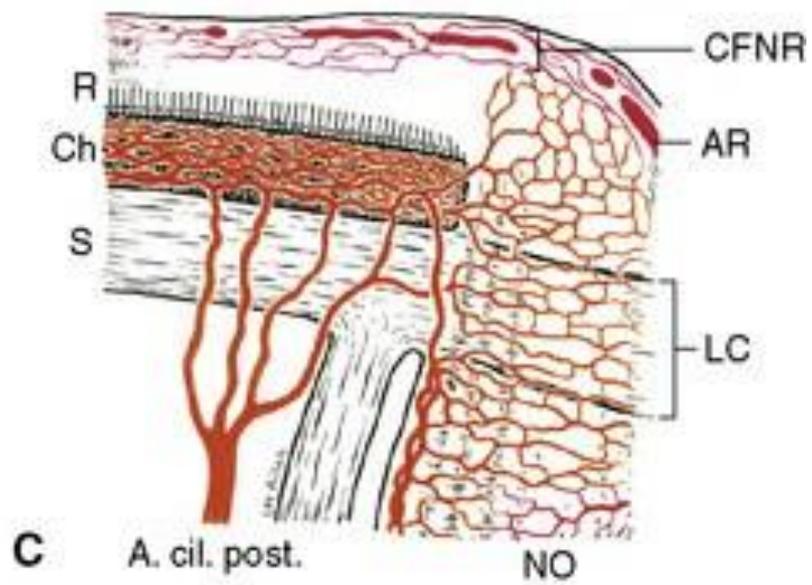
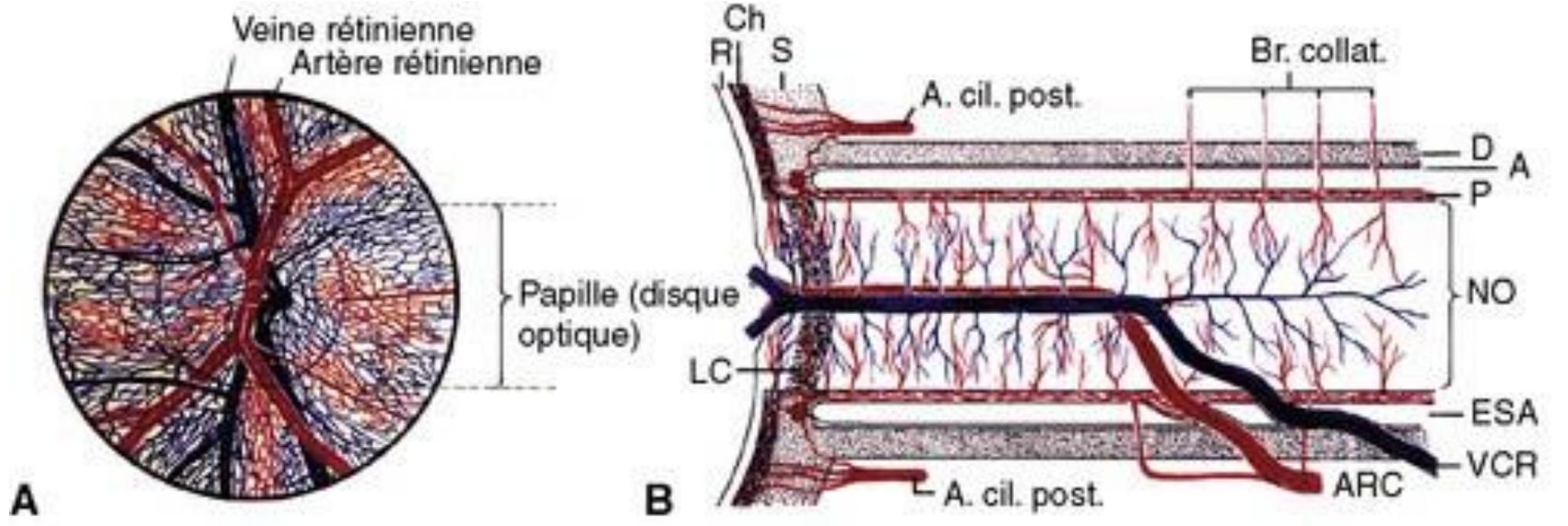
A. NORB (névrite optique rétrobulbaire)

B. sclérite

C. NOIA (neuropathie optique ischémique antérieure)

D. OACR (occlusion de l'artère centrale de la rétine)

E. uvéite



Cas clinique 1

Alors que vous êtes en train de l'examiner, la patiente se plaint d'une amaurose fugace de l'œil gauche, en fait elle vous confie que cela lui est déjà arrivé la semaine dernière mais que l'épisode avait été de courte durée et totalement résolutif. L'œil est blanc et non douloureux à la mobilisation.

Cas clinique 1

9. Quelle attitude proposez vous ?

- A. FO et angiographie rétinienne dans les jours à venir pour adapter le traitement
- B. hospitalisation et bolus de méthylprednisolone
- C. en urgence : prednisone 0,5 mg/Kg
- D. ajout d'un immunosuppresseur à la corticothérapie
- E. anticoagulation à posologie curative
- F. Aspirine 100 mg/j

Cas clinique 1

9. Quelle attitude proposez vous ?

- A. FO et angiographie rétinienne dans les jours à venir pour adapter le traitement
- B. hospitalisation et bolus de méthylprednisolone**
- C. en urgence : prednisone 0,5 mg/Kg
- D. ajout d'un immunosuppresseur à la corticothérapie
- E. anticoagulation à posologie curative
- F. Aspirine 100 mg/j**

Cas clinique 1

Vous faites finalement des bolus de méthylprednisolone de 500 mg pendant 3 jours avec relais par une corticothérapie orale à 1mg/Kg

Cas clinique 1

10. Quelles mesures associées prescrivez-vous ?

- A. calcium et vitamine D
- B. régime pauvre en sel
- C. régime pauvre en sucres rapides
- D. biphosphonates
- E. supplémentation potassique

Cas clinique 1

10. Quelles mesures associées prescrivez-vous ?

A. calcium et vitamine D

B. régime pauvre en sel

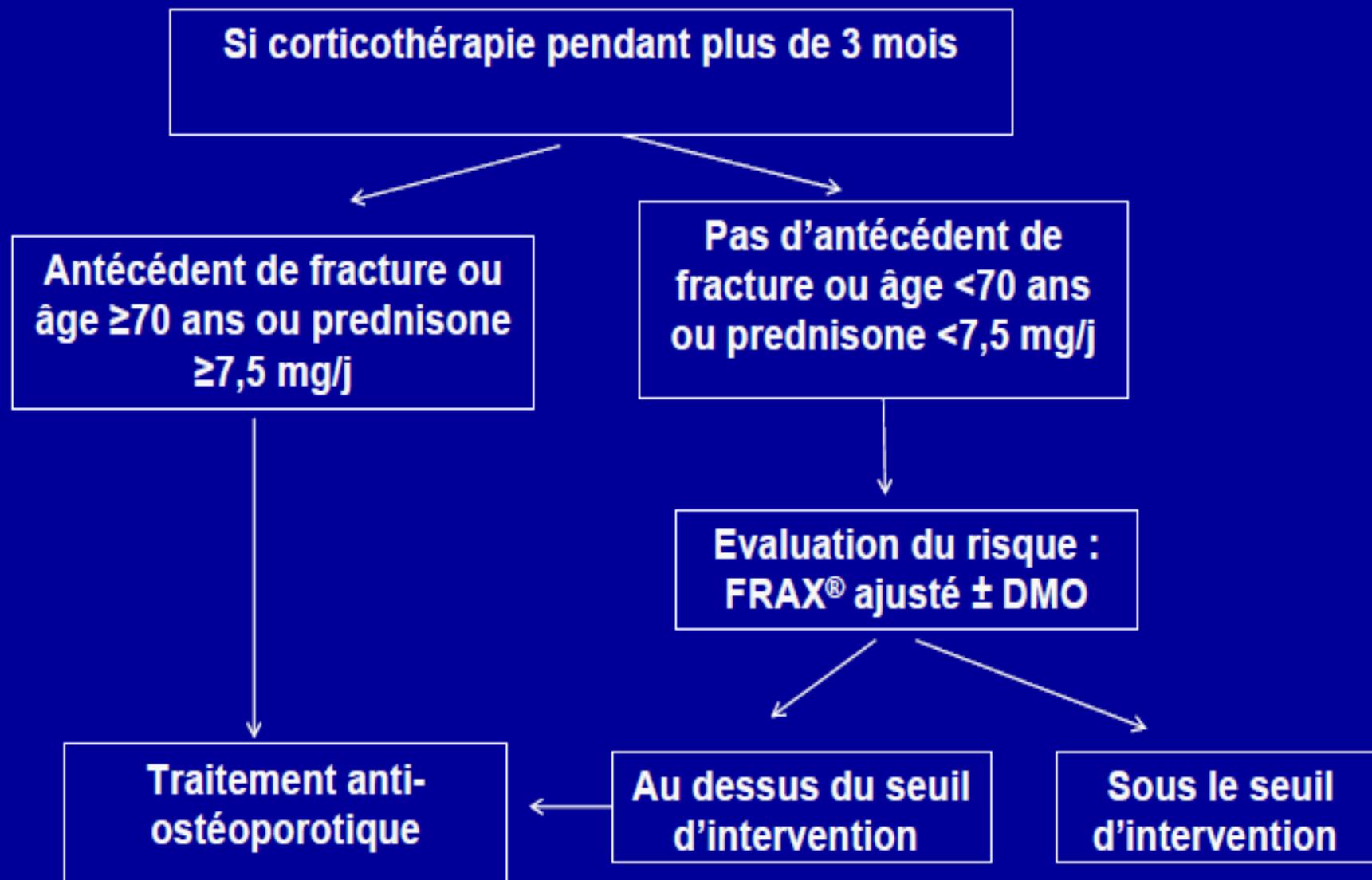
C. régime pauvre en sucres rapides

D. biphosphonates

E. supplémentation potassique (sous diurétique thiazidique)

Femmes ménopausées et hommes ≥ 50 ans

Recos IOF/ECTS 2012



Cas clinique 1

1 mois après, le médecin traitant de Mme H. vous appelle, la patiente a perdu 3 Kg en quelques jours.

La PA est à 100/80 mmHg, il note un pli cutané.

Elle a des signes d'imprégnation cortisonnée francs.

Elle lui dit avoir pris initialement du poids puis l'avoir perdu rapidement dans un contexte de polyurie.

Elle est un peu confuse.

Au vu des tartes sucrées présentes sur la table, il suspecte une mauvaise observance du régime prescrit.

Cas clinique 1

11. Quelle complication suspecter?

12. Que faire pour le confirmer au domicile de la patiente ?

Cas clinique 1

11. Diabète cortico-induit

12. Glycémie capillaire / BU

Cas clinique 1

13. Le lecteur de glycémie répond « HI », que faites vous ?

- A. hospitalisation
- B. restriction hydrosodée
- C. arrêt du thiazidique
- D. hydratation avec NaCl
- E. insuline SC à domicile
- F. Insuline au PSE en hospitalisation

Cas clinique 1

13. Le lecteur de glycémie répond HI, que faites vous ?

A. hospitalisation

B. restriction hydrosodée

C. arrêt du thiazidique

D. hydratation avec NaCl

E. insuline SC à domicile

F. Insuline au PSE en hospitalisation

Cas clinique 1

6 mois plus tard, Mme H. est hospitalisée pour des lombalgies basses d'horaire mixte, dans les suites d'une chute de sa hauteur.

Elle n'a pas de fièvre ni d'altération de l'état général, pas de déficit neurologique.

Cas clinique 1

14. Quel diagnostic évoquez vous ?

Cas clinique 1

14. Fracture/tassement vertébral

Cas clinique 1

15. Quel examen réalisez vous en première intention pour le confirmer ?

- A. IRM lombaire
- B. radiographie lombaire
- C. scanner lombaire
- D. échographie
- E. pas d'examen complémentaire

Cas clinique 1

15. Quel examen réalisez vous en première intention pour le confirmer ?

A. IRM lombaire

B. radiographie lombaire

C. scanner lombaire

D. échographie

E. pas d'examen complémentaire

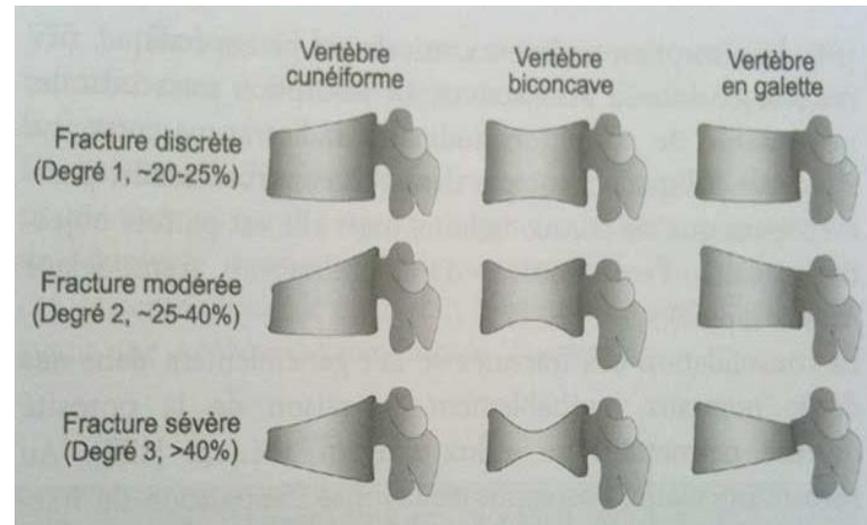


•Fractures vertébrales multiples :

- T12 (plateau supérieur)
- Fracture vertébrale L2 (plateau supérieur)
- Fracture vertébrale L3 (plateau supérieur +/- inférieur)
- Fracture vertébrale L4 (plateau inférieur et supérieur)
- L1 douteux

•D'allure ostéoporotique :

- Pas de recul du mur postérieur
- Pas de lyse corticale ou pédiculaire
- Pas de lacune ostéolytique



Cas clinique 1

16. La radiographie confirme la présence de tassements vertébraux. Sur cette radiographie et en particulier sur le profil, vous notez une autre anomalie : laquelle ?

17. Quelle pathologie suspectez-vous ?



Cas clinique 1

16. Hypertransparence des corps vertébraux/
aspect peigné des vertèbres

17. Ostéoporose

Cas clinique 1

18. Vous suspectez une ostéoporose, choisissez les propositions exactes concernant cette patiente :

- A. une DMO est obligatoire pour diagnostiquer une ostéoporose
- B. les résultats de la DMO vont vous faire modifier votre prescription initiale
- C. la DMO va servir à suivre l'efficacité du traitement anti-ostéoporotique
- D. la DMO sera remboursée par la sécurité sociale chez votre patiente
- E. il faudra recontrôler cette DMO après 1 an de traitement adapté
- F. en cas de doute une biopsie vertébrale est indiquée pour confirmer l'ostéoporose

Cas clinique 1

18. Vous suspectez une ostéoporose, choisissez les propositions exactes pour cette patiente :

- A. une DMO est obligatoire pour diagnostiquer une ostéoporose
- B. les résultats de la DMO vont vous faire modifier votre prescription initiale
- C. la DMO va servir à suivre l'efficacité du traitement anti-ostéoporotique
- D. la DMO sera remboursée par la sécurité sociale chez votre patiente
- E. il faudra reconstrôler cette DMO après 1 an de traitement adapté (2 ans)
- F. en cas de doute une biopsie vertébrale est indiquée pour confirmer l'ostéoporose

Horton, ce qu'il faut savoir

- La maladie de Horton fait partie des vascularites systémiques. Elle est particulière par plusieurs points:
 1. **Sujet âgé (en général > à 60 ans)**
 2. **Topographie : atteinte préférentielle des artères de gros et moyen calibre essentiellement le territoire céphalique et en particulier les branches de la carotide externe**
 3. **Histologie : artérite giganto-cellulaire.**
 4. **Polymorphisme clinique → biopsie (comme dans toute suspicion de vascularite)**

TTT = corticothérapie prolongée → réduire la fréquence des complications oculaires

Pronostic vital étant rarement engagé.







PPR, ce qu'il faut savoir

- Faisceau d'arguments :
 - Terrain (sujet âgé)
 - Clinique : syndrome douloureux de tonalité inflammatoire des ceintures
 - Syndrome inflammatoire
- Recherche de maladie de Horton associée +++
- Rx standards normales.
- Principal diagnostic différentiel = PR du sujet âgé.
- PPR peut révéler une affection néoplasique.
- TTT = corticothérapie → efficacité spectaculaire.
- Mais TTT prolongé (>< rechutes) → règles de prescription d'une corticothérapie au long cours

Cas clinique n°2

- Mr D, 51 ans est adressé pour bilan d'**arthralgies** persistantes depuis quelques semaines.
- A l'interrogatoire, il signale des douleurs des **mains, épaules, genoux et chevilles**, essentiellement la **nuit et le matin**, s'améliorant 1h après le réveil. Il a constaté aussi un **gonflement des articulations**.
- Son médecin traitant a tenté **sans succès un traitement d'épreuve par Celecoxib** 100 mg x 2/j (Celebrex*).
- Il témoigne aussi d'une importante **fatigue, avec anorexie**, sans perte de poids (il en a plutôt pris).
- Pas de frissons, mais parfois température à **37,8°-38°C**.
- Il a pour seul antécédent un tabagisme à **15 PA**. Il ne prend pas de traitement. Il n'a jamais eu de problème articulaire auparavant.
- Il vous montre un bilan biologique sanguin réalisé 1 mois plus tôt qui était normal (NFS, ionogramme, clairance créatinine à 90 ml/min, CRP < 4 mg/l)

Question 1 : Sur la base de l'anamnèse, quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

- A. polyarthrite rhumatoïde
- B. spondyloarthrite
- C. lupus systémique
- D. vascularite des petits vaisseaux
- E. rhumatisme paranéoplasique

Question 1 : Sur la base de l'anamnèse, quelles sont vos hypothèses diagnostiques ?

- A. polyarthrite rhumatoïde
- B. spondyloarthrite (échec AINS)
- C. lupus systémique
- D. vascularite des petits vaisseaux (peut débuter par un rhumatisme inflammatoire)
- E. rhumatisme paranéoplasique

Un rhumatisme inflammatoire peut être la porte d'entrée à de nombreuses maladies inflammatoires systémiques

Examen clinique

- PA 125/70 mmHg, FC 95/min
- Poids 78 kg (+ 6 kg), taille 1,70 m.
- **SatO2 92% en air ambiant**, FR 20/min, dyspnée grade II NYHA.
- Pas d'articulation gonflée
- **Oedèmes des membres inférieurs** prenant le godet, bilatéraux, symétriques
- Pas de souffle cardiaque, quelques crépitants des bases
- Aires ganglionnaires libres, absence d'hépto-splénomégalie
- Présence de **lésions cutanées** des membres inférieurs (depuis 3 semaines) qui touchent aussi les mains depuis quelques jours

Question 2 : quelle est la sémiologie des lésions cutanées ?

- A. vésicules
- B. pustules
- C. macules
- D. purpura
- E. papules



Question 2 : quelle est la sémiologie des lésions cutanées ?

- A. vésicules
- B. pustules
- C. macules
- **D. purpura**
- E. papules



Question 3 : Parmi ces examens, lequel est le plus important pour explorer les oedèmes des membres inférieurs ?

- A. ionogramme urinaire des 24h
- B. cytologie urinaire (anatomopathologie)
- C. protéinurie des 24h
- D. sédiment urinaire
- E. cristallurie

Question 3 : Parmi ces examens, lequel est le plus important pour explorer les oedèmes des membres inférieurs ?

- A. ionogramme urinaire des 24h
 - B. cytologie urinaire (anatomopathologie)
 - **C. protéinurie des 24h**
 - D. sédiment urinaire
 - E. cristallurie
-
- **Au plan rénal, on retrouve :**
 - Créatinine 150 $\mu\text{mol/l}$, urée 9 mmol/l \rightarrow clairance à 42 ml/min
 - Albuminémie 29 g/l
 - Protéinurie à 3,1 g/24h
 - Sédiment urinaire : hématurie à 3+, GB-, cylindres

Question 4 : Devant ces résultats, que vous pouvez conclure ?

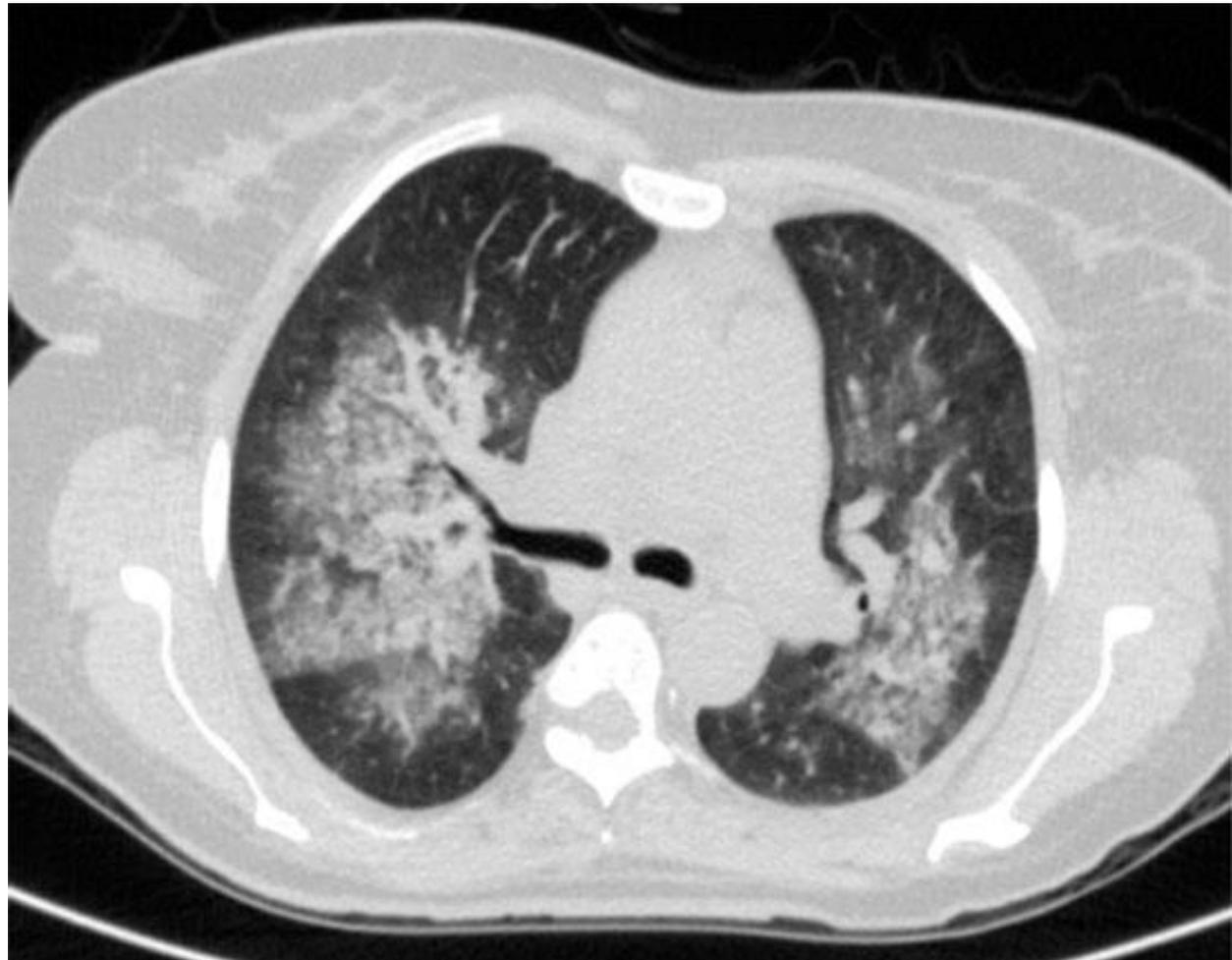
- A. il existe une insuffisance rénale chronique
- B. il existe un syndrome néphrotique pur
- C. il existe un néphrite tubulo-interstitielle aiguë
- D. Il existe une insuffisance rénale aiguë fonctionnelle
- E. il existe un tableau évocateur de glomérulonéphrite rapidement progressive

Question 4 : Devant ces résultats, que vous pouvez conclure ?

- A. il existe une insuffisance rénale chronique
- B. il existe un syndrome néphrotique pur
- C. il existe un néphrite tubulo-interstitielle aiguë
- D. Il existe une insuffisance rénale aigue fonctionnelle
- E. **il existe un tableau évocateur de glomérulonéphrite rapidement progressive**

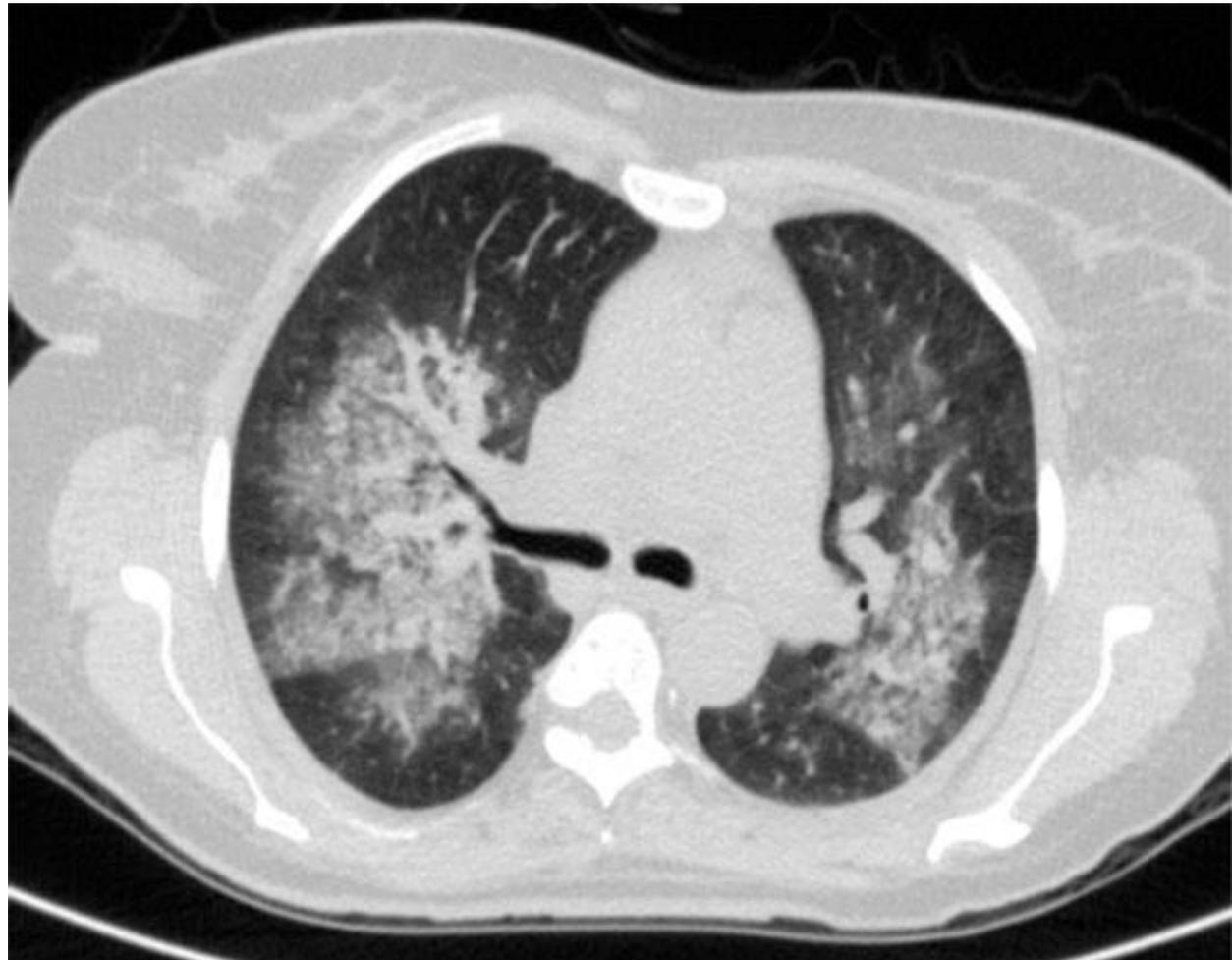
Question 5 : Un scanner thoracique est réalisé. Quels syndromes radiologiques identifiez vous ?

- A. syndrome médiastinal
- B. syndrome alvéolaire
- C. syndrome interstitiel
- D. syndrome bronchique
- E. syndrome pleural



Question 5 : Un scanner thoracique est réalisé. Quels syndromes radiologiques identifiez vous ?

- A. syndrome médiastinal
- B. syndrome alvéolaire**
- C. syndrome interstitiel
- D. syndrome bronchique
- E. syndrome pleural



Question 6 : quelles sont les causes possibles de ces lésions pulmonaires ?

- A. caverne tuberculeuse
- B. pneumopathie franche lobaire aiguë
- C. hémorragie intra-alvéolaire
- D. bouchon muqueux
- E. oedème pulmonaire cardiogénique
- F. oedème pulmonaire lésionnel

Question 6 : quelles sont les causes possibles de ces lésions pulmonaires ?

- A. caverne tuberculeuse
- B. pneumopathie franche lobaire aiguë
- C. hémorragie intra-alvéolaire
- D. bouchon muqueux
- E. oedème pulmonaire cardiogénique
- F. oedème pulmonaire lésionnel

Question 7 : comment peut on confirmer la présence d'une hémorragie intra-alvéolaire ?

Question 7 : comment peut on confirmer la présence d'une hémorragie intra-alvéolaire ?

- **Fibroscopie bronchique avec LBA : recherche de sidérophages**
 - liquide rosé à rouge, uniformément hémorragique
 - Alvéolite sidérophagique > 20% (coloration de Pearls)
 - Score de Golde > 100 (Score quantifiant la charge en fer des macrophages)
- Chez Mr D. :
 - GR 2 000 000/mm³ (80% sidérophages)
 - GB 240 000/mm³

Question 8 : Les hémocultures sont négatives. Quels diagnostics sont les plus probables ?

- A. endocardite infectieuse
- B. polyarthrite rhumatoïde
- C. syndrome de Goodpasture
- D. vascularite des petits vaisseaux
- E. rhumatisme paranéoplasique

Question 8 : Les hémocultures sont négatives. Quels diagnostics restent les plus probables ?

- A. endocardite infectieuse : pas de souffle, hémoc négatives
- B. polyarthrite rhumatoïde : HIA rarissime, GNRP possible, pas de synovite
- C. **syndrome de Goodpasture**
- D. **vascularite des petits vaisseaux**
- E. rhumatisme paranéoplasique : atteinte rénale peu compatible : habituellement moins brutale (GEM), atteinte pulmonaire possible mais si métastase endovasculaire ...

Question 9 : quels anticorps faut-il rechercher dans ce contexte de syndrome pneumo-rénal ?

- A. anti-mitochondries
- B. anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA)
- C. anti-membrane basale glomérulaire
- D. anti-muscles lisses
- E. anti-thyroglobuline

Question 9 : quels anticorps faut-il rechercher dans ce contexte de syndrome pneumo-rénal ?

- A. anti-mitochondries
- B. anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA)
- C. anti-membrane basale glomérulaire
- D. anti-muscles lisses
- E. anti-thyroglobuline

Question 10 : Quel autre examen complémentaire est impératif pour le diagnostic et le pronostic ?

Question 10 : Quel autre examen complémentaire est impératif pour le diagnostic et le pronostic ?

- **Ponction-biopsie rénale :**

- **Diagnostic positif : GN extra-capillaire (GNEC)**

- **Diagnostic étiologique (immunofluorescence) :**

- dépôts linéaires = Sd de Goodpasture 10% (= anti-MBG)

- négatif (pauci-immune) = vascularites associées aux ANCA 50%

- dépôts granuleux 40% :

- 1. Lupus systémique

- 2. Néphropathie IgA

- 3. Cryoglobulinémie

- 4. Post infectieux, endocardite

- **Pronostic :**

- Nombre de glomérules normaux

- Lésions aiguës/chroniques

- Fibrose interstitielle

Macula densa

Mésangium
extraglomérulaire

Cellules granuleuses

Artériole afférente

Artériole efférente

Capsule de Bowman

Cellule épithéliale
pariétale

Mésangium

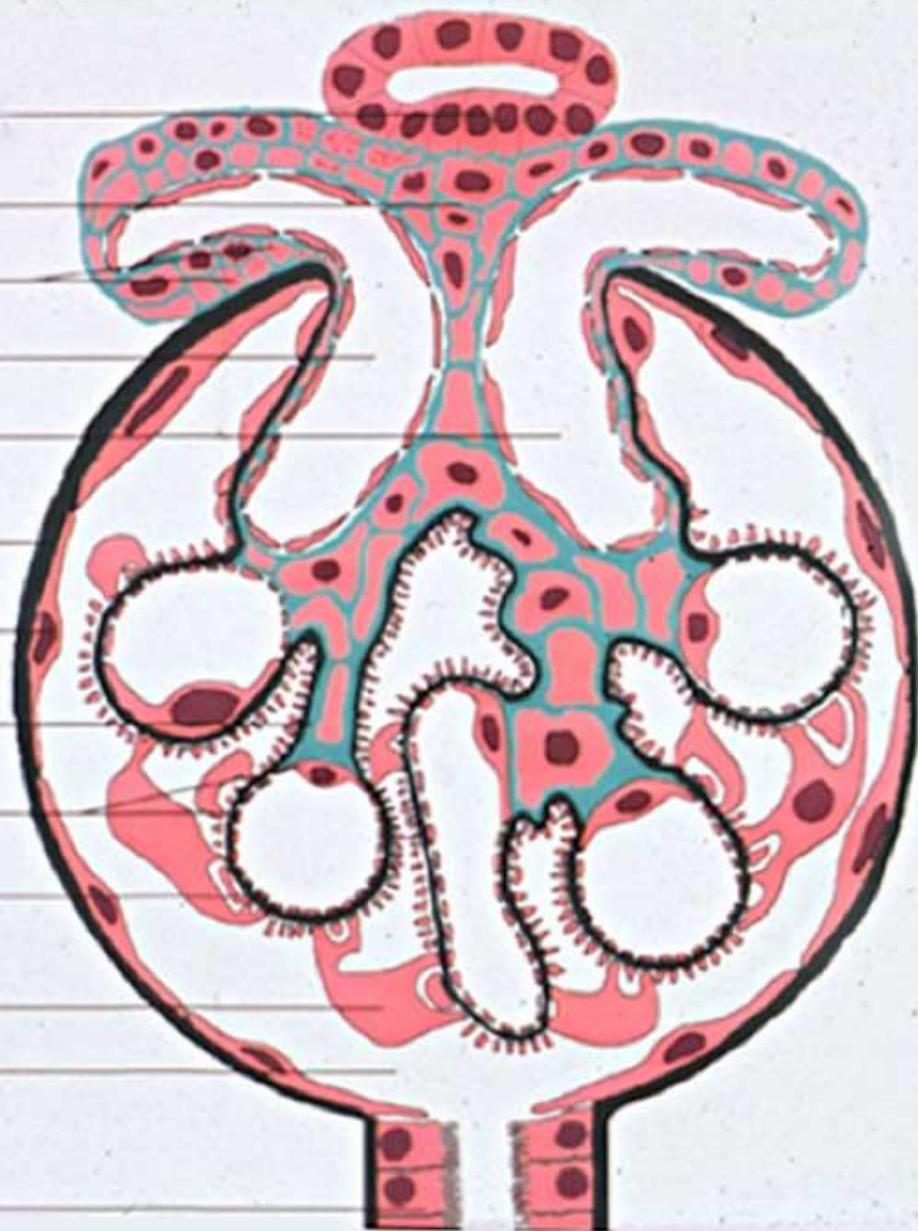
Cellules endothéliales

Membrane basale
glomérulaire

Podocyte

Espace urinaire

Cellule tubulaire
proximale



Goodpasture

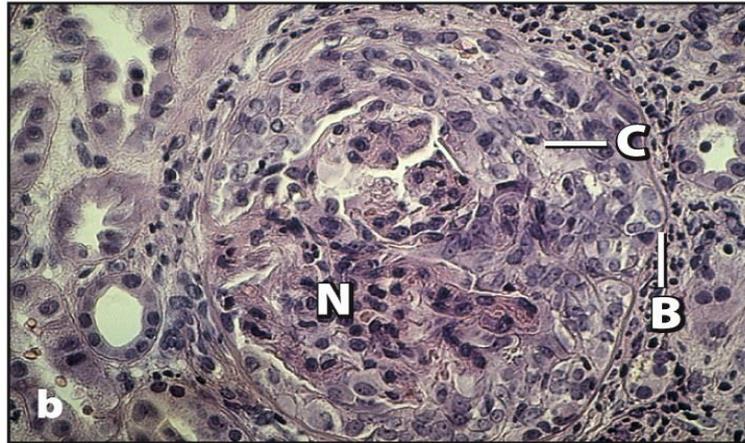
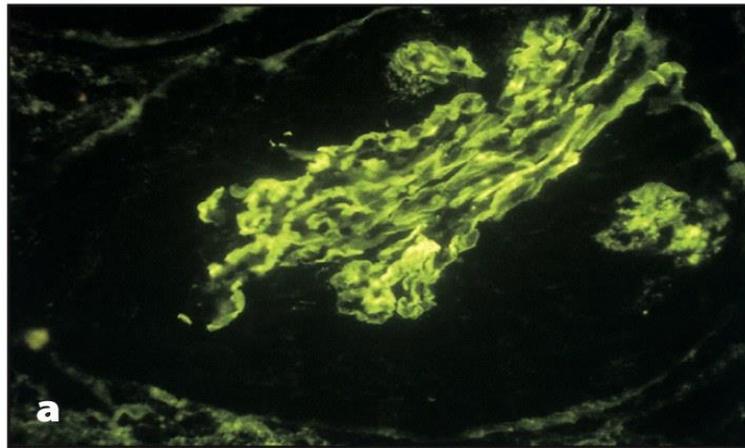
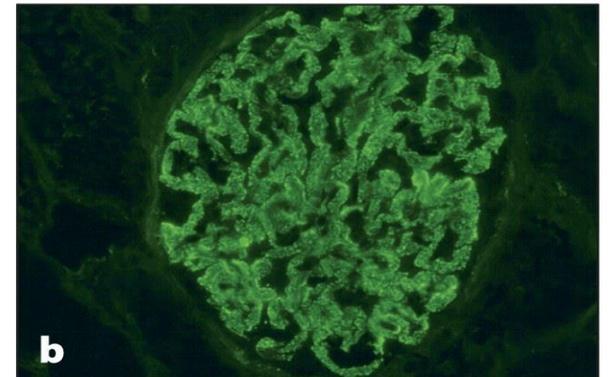
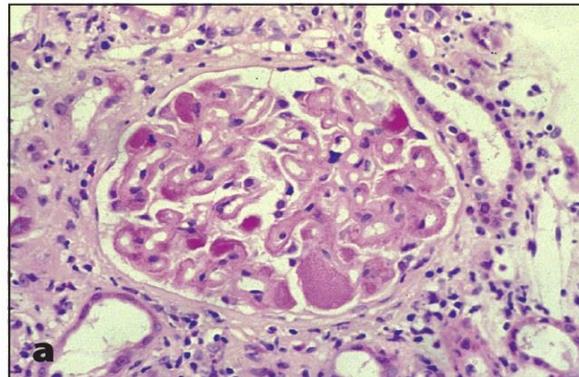


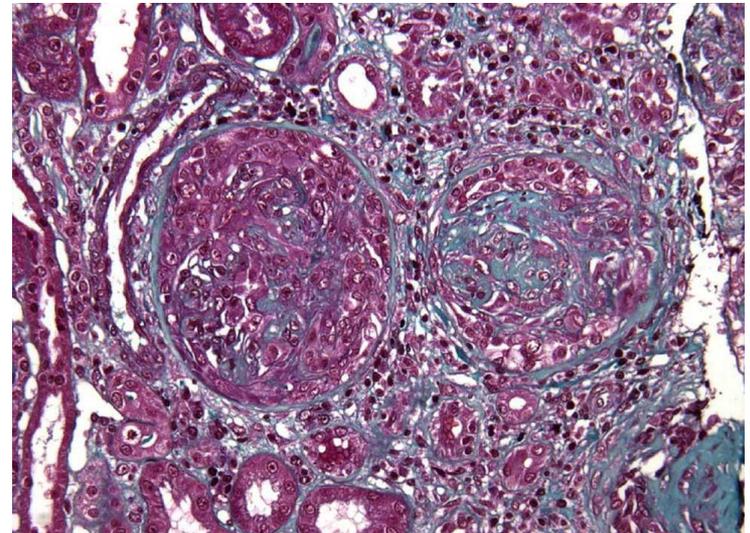
Figure 15.24 Janeway's Immunobiology, 8ed. (© Garland Science 2012)

Lupus



Résultats

- **c-ANCA positifs avec anticorps anti-protéinase 3 > 40 mU/l**
- **PBR :**
 - Glomérulonéphrite nécrosante floride extra-capillaire
 - Granulomes épithélioïdes,
 - Minime fibrose interstitielle
 - pauci-immune (pas de dépôt d'Ig, ni de complément)

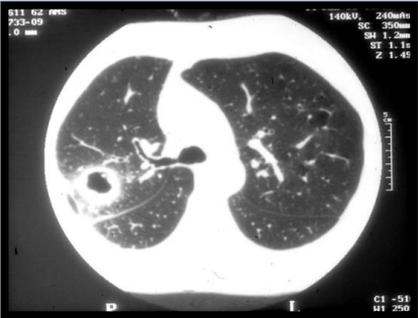


Question 11 : quel est votre diagnostic final ?

- A. Lupus systémique
- B. micropolyangéite (MPA)
- C. syndrome de Goodpasture
- D. granulomatose avec polyangéite (GPA)
- E. granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA)

Question 11 : quel est votre diagnostic final ?

- A. L.upus systémique
- B. micropolyangéite (MPA)
- C. syndrome de Goodpasture
- D. granulomatose avec polyangéite (GPA)
- E. granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA)

	Vascularite à ANCA			PAN
	GPA	GEPA	MPA	
Terrain	40–50 ans Légère prédominance H	30–50 ans F = H, ATCD allergiques	40–60 ans F = H	40–60 ans F = H Rarement : hépatite B
Clinique	Poumons : pleurésie, nodules ± excavés, HIA Signes ORL	Asthme tardif constant sévère Cortico-dépendant Infiltrat pulmonaire irrégulier Hémorragies et perforations digestives multinévrite	HIA (15 %) Douleurs abdominales	HTA, coronarite Néphropathie vasculaire : insuffisance rénale, sténoses artérielles, infarctus rénaux Colite ischémique, Hémorragies, perforations Atteinte pulmonaire rare
		Fièvre, amaigrissement Arthralgies, myalgies Purpura vasculaire, livedo GNRP Inflammation oculaire Myocardite, péricardite	Fièvre, amaigrissement Mononévrite multiple Arthralgies, myalgies Purpura vasculaire, livedo	

	Vascularites à ANCA			PAN
	GPA	GEPA	MPA	
Biologie	c-ANCA anti-PR3 (70 %)	p-ANCA anti-MPO (60%) Eo > 1500/mm ³	p-ANCA anti-MPO (50-80 %)	ANCA négatifs VHB 30 %
Vaisseaux	Petit calibre, ± moyen calibre	Petit calibre	Petit calibre	Moyen et petit calibre (rein, foie, cœur, tube digestif) Veines et capillaires non atteints ++
Histologie	<ul style="list-style-type: none"> – Vascularite nécrosante – Granulomes péri- et extravasculaires (avec cellules géantes et épithélioïdes) - PBR : GNEC ; absence de dépôt en IF ; granulomes Interstitiels exceptionnels 	<ul style="list-style-type: none"> - Vascularite nécrosante – Infiltrat inflammatoire riche en éosinophiles – Granulomes péri- et extravasculaires (avec cellules géantes et épithélioïdes) – PBR : GNEC ; absence de dépôt en IF 	<ul style="list-style-type: none"> - Vascularite nécrosante – Absence de granulome – PBR : GNEC ; absence de dépôt en IF 	<ul style="list-style-type: none"> PBR contre-indiquée – Vascularite nécrosante – Absence de granulome – Absence de GN (pas d'atteinte des capillaires) – Thromboses et microanévrismes cicatriciels au stade tardif

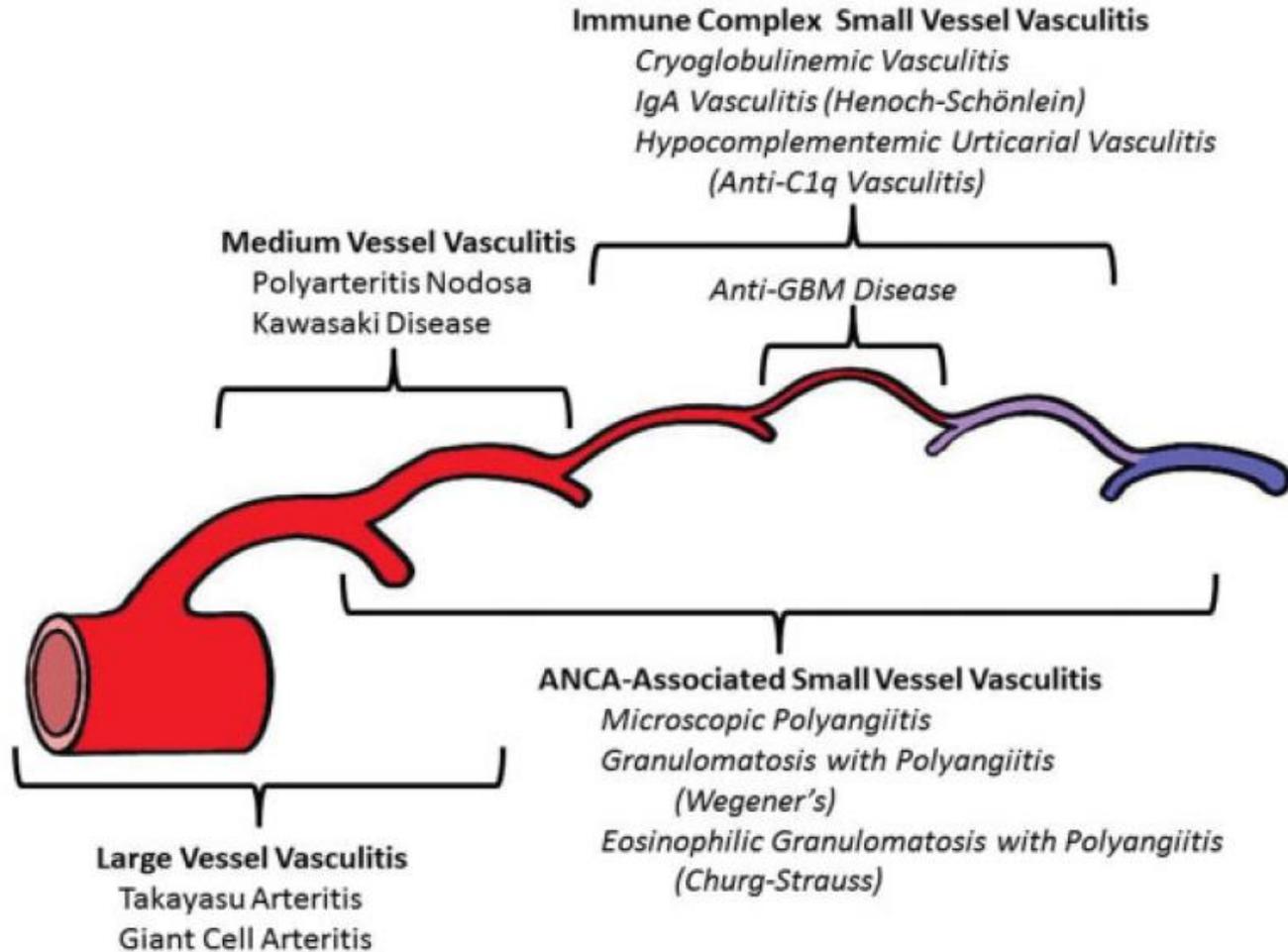
Question 12 : Quel traitement proposez vous ?

- A. Hospitalisation
- B. diurétiques
- C. corticoïdes à forte dose (bolus)
- D. AINS à forte dose
- E. immunosuppresseurs : cyclophosphamide, Rituximab

Quel traitement proposez vous ?

- A. Hospitalisation
- B. diurétiques
- C. corticoïdes à forte dose (bolus)
- D. AINS à forte dose
- E. immunosuppresseurs : cyclophosphamide, Rituximab

Nomenclature de Chapel Hill révisée (2012)



Take home messages

- Le diagnostic de vascularite \Rightarrow biopsie
- Le typage de la vascularite
 - Histologie avec IF
 - autoAc: ANCA
- Le diagnostic impose un bilan d'extension qui conditionne le pronostic

	VASCULARITES TOUCHANT LES ARTERES DE GROS CALIBRE		VASCULARITE TOUCHANT LES ARTERES DE MOYEN CALIBRE	VASCULARITES TOUCHANT LES ARTERES DE PETIT CALIBRE			VASCULARITES TOUCHANT LES ARTERES ET LES VEINES		
	MALADIE DE TAKAYASU	MALADIE DE HORTON	PERIARTERITE NOUEUSE	VASCULARITES ASSOCIEES AUX ANCA			PURPURA RHUMATOÏDE	CRYO-GLOBULINEMIE	MALADIE DE BEHCET
				GRANULOMATOSE AVEC POLYANGEITE	GRANULOMATOSE EOSINOPHILE AVEC POLYANGEITE	POLYANGEITE MICROSCOPIQUE			
Signes d'appel fréquents	<ul style="list-style-type: none"> -Claudication des membres supérieurs -Absence de pouls huméral -HTA -Baisse de l'acuité visuelle brutale -AIT/AVC 	<ul style="list-style-type: none"> -Céphalées temporales -claudication de la mâchoire -Baisse de l'acuité visuelle brutale -Fièvre -Pas d'atteinte rénale 	<ul style="list-style-type: none"> -Fièvre -Myalgies -Arthralgies -Mono/multinévrite -Hypertension artérielle récente -Nodules sous-cutanés -Livedo -Orchite 	<ul style="list-style-type: none"> -Rhinite croûteuse -Nodules pulmonaires -Hémorragie alvéolaire -Fièvre -Glomérulonéphrite -Mono/multinévrite -Arthralgies/artrites -Sclérite 	<ul style="list-style-type: none"> -Asthme tardif et grave -Fièvre -Polypose nasale -Glomérulonéphrite -Atteinte cardiaque -Mono/multinévrite -Arthralgies/artrites -Sclérite 	<ul style="list-style-type: none"> -Glomérulonéphrite -Hémorragie alvéolaire -Fièvre -Purpura 	<ul style="list-style-type: none"> -Atteinte cutanée (purpura vasculaire) -Atteinte digestive (ulcérations, hémorragies) -Glomérulonéphrite (surtout si adulte) 	<ul style="list-style-type: none"> -Atteinte cutanée (purpura, urticaire fixe, ulcères) -Atteinte digestive (Glomérulonéphrite -Neuropathie périphérique -Syndrome de Raynaud 	<ul style="list-style-type: none"> -Aptes buccaux -Aptes génitaux -Uvéite -Pseudofolliculite -Thrombophlébites -Oligoartrites
	- Atteint surtout la femme entre 20 et 30 ans	- Après 50 ans - Possible rhumatisme des ceintures associé	-Début entre 40 et 60 ans -Etait fréquemment associée à une infection par le VHB ³ avant la diffusion de la vaccination	- Début autour de 40-45 ans mais possible à tout âge	- Début autour de 40-45 ans	- Début après 50 ans	- Atteint surtout l'enfant entre 3 et 15 ans, possible chez l'adulte	- Fréquemment associée à une infection chronique par le VHC ²	- Début entre 20 et 35 ans - Plus fréquent dans les ethnies du pourtour méditerranéen, Moyen-Orient, Japon
Signes anatomo-pathologiques	-Analyse de pari artérielle (rare, possible si geste chirurgical): artérite prédominant à la jonction média-adventice ,rare cellules géantes et respect de la limitante élastique interne.	-Biopsie de l'artère temporale: artérite granulomateuse à cellules géantes prédominant au sein de la média et rompant la limitante élastique interne. -L'intégrité de l'artère sur le prélèvement n'élimine pas le diagnostic (car atteinte segmentaire et focale)	-Biopsie d'un tissu (muscle, nerf): vascularite nécrosante des artères de petit et moyen calibres. Infiltrat cellulaire polymorphe, rare granulome. -Ponction-biopsie rénale fortement déconseillée en raison du risque d'hématome par rupture de microanévrisme	-Biopsie d'un tissu (poumon, ORL, peau) : vascularite granulomateuse et nécrosante des petites artères et veinules. Le granulome peut être péri- ou extra-vasculaire. -Ponction-biopsie rénale si rein atteint: glomérulonéphrite proliférative extracapillaire sans dépôt immun en IF ¹	-Biopsie d'un tissu (poumon, ORL, peau): vascularite éosinophile, granulomateuse et nécrosante des petites artères et veinules. Le granulome peut être péri-ou extra-vasculaire.	-Biopsie d'un tissu (poumon, peau): vascularite nécrosante des petites artères et veinules. Infiltrat cellulaire polymorphe, pas de granulome. -Ponction-biopsie rénale si rein atteint: glomérulonéphrite proliférative extracapillaire sans dépôt immun en IF ¹	-Biopsie cutanée: vascularite leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde, et dépôts d'IgA en IF ¹ -Ponction-biopsie rénale si atteinte rénale: glomérulonéphrite avec dépôts d'IgA en IF ¹	-Biopsie cutanée: vascularite leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde, et dépôts d'immunoglobulines en IF ¹ -Ponction-biopsie rénale si atteinte rénale: glomérulonéphrite membranoproliférative avec dépôts sous-endothéliaux et endoluminaux d'immunoglobulines	-Diagnostic surtout clinique -Biopsie de peau après indradermoréaction au sérum physiologique: possible vascularite avec dépôt de complément enIF ¹
Signes biologiques immunologiques	-Syndrome inflammatoire -Pas de marqueur spécifique	-Syndrome inflammatoire -Pas de marqueur spécifique	-Syndrome inflammatoire -Pas d'ANCA (si présents, pourraient remettre en cause le diagnostic)	-Syndrome inflammatoire -ANCA fréquents: *anti-PR3 le plus souvent *anti-MPO parfois (cibles mutuellement exclusives)	-Syndrome inflammatoire -Hyperéosinophilie -Élévation des IgE sériques -ANCA (60% des cas) *anti-MPO	-Syndrome inflammatoire -ANCA fréquents: *anti-MPO le plus souvent	-Syndrome inflammatoire -Élévation des IgA sériques (inconstant et aspécifique)	-Syndrome inflammatoire -Cryoglobulinémie (surtout type II et III) -Hypocomplémentémie: C4 et CH50 bas -Facteur rhumatoïde	-Syndrome inflammatoire -Pas de marqueur spécifique

¹IF: immunofluorescence directe; ²VHC: virus de l'hépatite C; ³VHB: virus de l'hépatite B