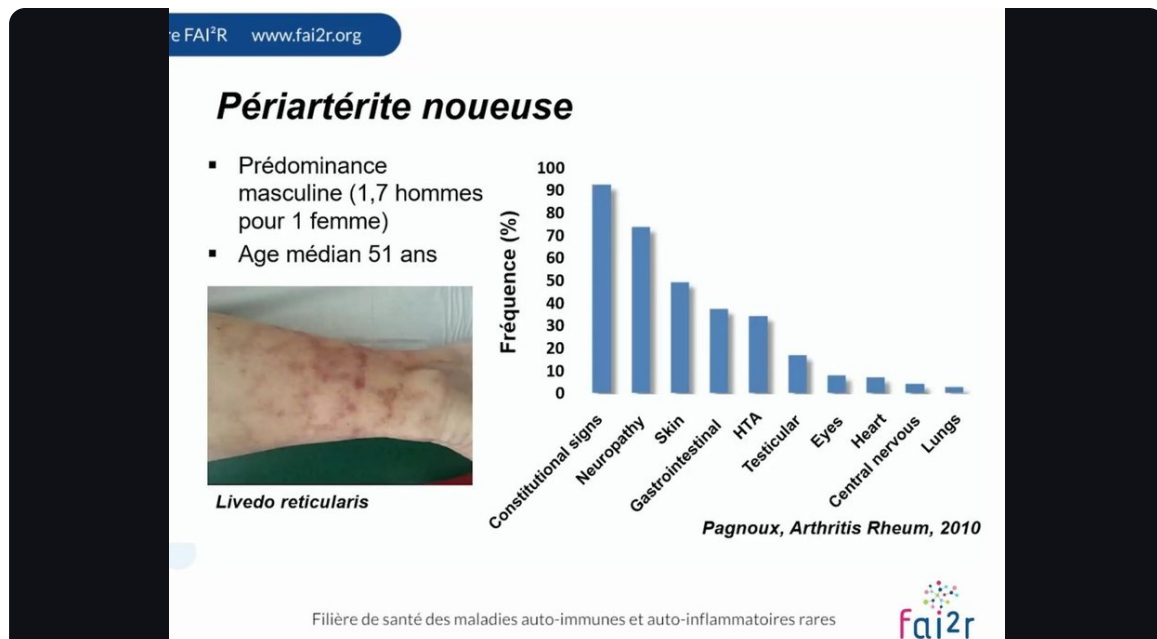


Périartérite noueuse — clinique et épidémiologie

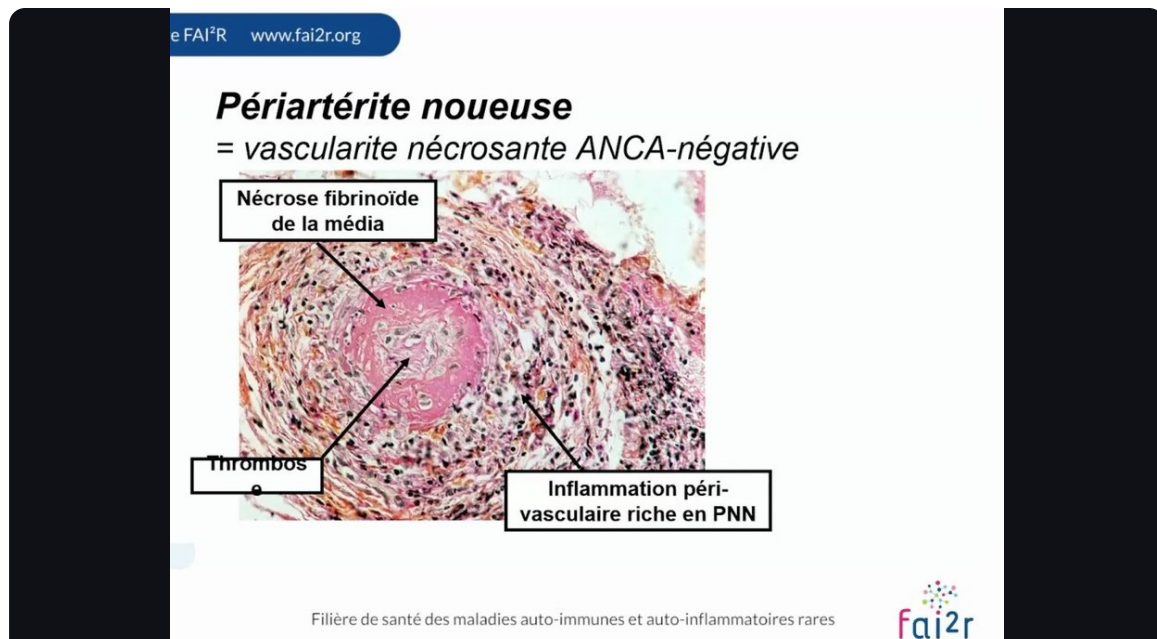


Livedo reticularis : signe cutané évocateur de PAN. Les signes constitutionnels, la neuropathie périphérique et l'atteinte cutanée sont les manifestations les plus fréquentes.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Vascularite nécrosante touchant les artères de moyen calibre, ANCA-négative par définition ; prédominance masculine (1,7 homme pour 1 femme), âge médian de survenue 51 ans.
- Manifestations par fréquence décroissante : signes généraux/constitutionnels (~90%), neuropathie périphérique (mononévrite multiple + +, ~75%), atteinte cutanée (~50%, livedo, nodules, purpura nécrotique, ulcérations), HTA, atteinte digestive.
- Causes/associations à rechercher systématiquement : forme idiopathique la plus fréquente, mais rechercher une infection virale (VHB historiquement, plus rarement VHC), et chez l'enfant les formes génétiques par déficit en ADA2 ou mutations somatiques d'UBA1.
- Atteinte rénale de la PAN : de type vasculaire (sténoses/micro-anévrysmes des artères rénales, HTA rénovasculaire, infarctus rénaux) — à bien distinguer de la glomérulonéphrite des vascularites à ANCA, absente dans la PAN classique.

Périartérite noueuse — histologie et diagnostic



Histologie caractéristique : nécrose fibrinoïde de la média, thrombose intraluminaire, infiltrat inflammatoire périvasculaire riche en polynucléaires neutrophiles.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Diagnostic de certitude reposant sur 2 approches complémentaires : la biopsie (nerf, muscle ou peau selon la clinique) montrant une vascularite nécrosante des artères de moyen calibre, et/ou l'angiographie montrant des micro-anévrysmes et sténoses étagées.
- Aspect histologique en 3 stades évolutifs sur la même biopsie (lésions d'âges différents) : nécrose fibrinoïde de la média, infiltrat inflammatoire riche en PNN puis mononucléé, puis fibrose cicatricielle de la paroi artérielle.
- Diagnostic différentiel histologique clé : absence de granulome (contrairement à certaines vascularites à ANCA) et ANCA négatifs (contrairement à la polyangéite microscopique, qui touche préférentiellement les petits vaisseaux avec glomérulonéphrite).
- Traitement selon la sévérité : corticothérapie générale en 1ère intention, immunosuppresseurs (cyclophosphamide) associés dans les formes sévères avec atteinte viscérale mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel.

Devant toute PAN de l'enfant ou du sujet jeune avec antécédents familiaux, évoquer une cause génétique (déficit en ADA2) : le traitement diffère

(discussion d'un traitement anti-TNF plutôt qu'immunosuppresseur conventionnel).

#003

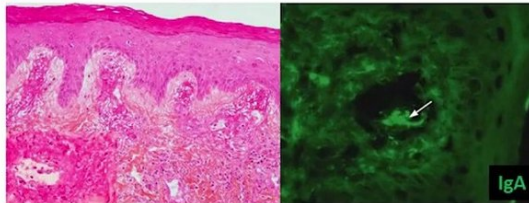
Vascularite à IgA (purpura rhumatoïde) de l'adulte

Purpura vasculaire

- Quasi-constant : zones de pression
- Nécrotique ou hémorragique : 1/3 des cas
- Evolution vers disparition progressive en 15 jours
- Une seule ou plusieurs poussées successives

Biopsie cutanée :

- vascularite leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde
- infiltrat périvasculaire : PNN + cellules mononucléées
- IFD : dépôts d'IgA, C3 et fibrine



Purpura vasculaire, quasi constant, prédominant aux zones de pression (jambes, fesses) ; nécrotique ou hémorragique dans 1/3 des cas ; IFD montrant des dépôts d'IgA, C3 et fibrine.

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Vascularite à petits vaisseaux la plus fréquente, liée à des dépôts vasculaires de complexes immuns à IgA ; triade caractéristique : arthralgies + purpura vasculaire + douleurs abdominales.
- Purpura vasculaire quasi constant : prédomine aux zones de pression (membres inférieurs, fesses), nécrotique ou hémorragique dans 1/3 des cas, évoluant vers la disparition progressive en 15 jours, par poussées uniques ou successives.
- Contrairement à l'enfant (évolution bénigne), la forme de l'adulte est plus sévère : pronostic à court terme conditionné par l'atteinte digestive (hémorragie, invagination), pronostic à long terme conditionné par l'atteinte rénale (néphropathie à IgA).
- Prise en charge : traitement symptomatique dans les formes bénignes (repos, antalgiques) ; corticothérapie utile sur les manifestations cliniques (douleurs articulaires/digestives) mais sans efficacité prouvée pour prévenir l'évolution rénale ; néphroprotection systématique si atteinte rénale.

Classification des vascularites systémiques

Nomenclature de Chapel Hill 2012

Variable vessel vasculitis (VSV)
 Behçet's disease (BD)
 Cogan's syndrome (CS)
 Single-organ vasculitis (SOV)
 Cutaneous leukocytoclastic angiitis
 Cutaneous arteritis
 Primary central nervous system vasculitis
 Isolated aortitis
 Others
Vasculitis associated with systemic disease
 Lupus vasculitis
 Rheumatoid vasculitis
 Sarcoid vasculitis
 Others
 Vasculitis associated with probable etiology
 Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
 Hepatitis B virus-associated vasculitis
 Syphilis-associated aortitis
 Drug-associated immune complex vasculitis
 Drug-associated ANCA-associated vasculitis
 Cancer-associated vasculitis
 Others

Jennette, Arthritis Rheum, 20

Nomenclature de Chapel Hill 2012 : classification de référence organisant les vascularites par taille de vaisseau atteint et par étiologie/association (maladie systémique, cause probable, atteinte d'organe unique).

Capture de cours ECN (usage pédagogique)

- Classification de référence organisant les vascularites selon le calibre du vaisseau prédominant : gros vaisseaux (Horton, Takayasu), moyens vaisseaux (PAN, maladie de Kawasaki), petits vaisseaux (à ANCA ou à complexes immuns), vaisseaux de calibre variable.
- Catégorie « vascularites associées à une maladie systémique » : lupus, polyarthrite rhumatoïde, sarcoïdose — la vascularite est alors une complication d'une maladie auto-immune sous-jacente déjà connue, et non une entité isolée.
- Catégorie « vascularites de cause probable » : associées aux hépatites virales (VHC pour la cryoglobulinémie mixte, VHB pour certaines PAN), à des médicaments, ou à un cancer sous-jacent — toujours rechercher ces causes secondaires avant de conclure à une forme primitive.
- Utilité pratique de la classification : orienter le bilan étiologique (dosage des ANCA et de leur spécificité, sérologies virales, recherche de cryoglobulinémie) et adapter la stratégie thérapeutique selon le type et la sévérité de la vascularite.

