



[https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH\\_FR/intro](https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_FR/intro)

# Vascularite Systémique Primaire Juvénile Rare

Version de 2016

## 2. DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

### 2.1 Quels sont les différents types de vascularite ? Quelle est la classification de la vascularite ?

Chez l'enfant, la vascularite est classifiée en fonction de la taille des vaisseaux sanguins atteints. Les vascularites des gros vaisseaux sanguins, telles que l'artérite de Takayasu, touchent l'aorte et ses branches principales. Les vascularites des vaisseaux moyens concernent typiquement les artères irriguant les reins, les intestins, le cerveau ou le cœur (par ex. la polyarthrite noueuse, la maladie de Kawasaki). Dans le cas des vascularites des petits vaisseaux, les capillaires sont atteints (par ex. le purpura de Henoch-Schönlein, la granulomatose avec polyangéite, le syndrome de Churg-Strauss, la vascularite leucocytoclasique cutanée, la polyangéite microscopique).

### 2.2 Quels sont les symptômes principaux ?

Les symptômes de la maladie varient en fonction du nombre total de vaisseaux sanguins enflammés (étendus ou limités à quelques zones) et leur localisation (organes vitaux tels que le cerveau et le cœur ou la peau et les muscles) de même que du degré d'occlusion. Ils peuvent varier entre une diminution mineure passagère de la circulation sanguine et une occlusion complète avec modifications consécutives des tissus privés de sang suite au manque d'oxygène et de nutriments. Cela peut éventuellement endommager les tissus qui vont ensuite cicatriser. L'étendue des lésions des tissus reflète le degré du dysfonctionnement cutané ou organique. Les symptômes typiques des différentes maladies sont décrits aux chapitres correspondants.

---

### **2.3 Comment diagnostiquer cette maladie ?**

Diagnostiquer une vascularite n'est pas une chose aisée. Les symptômes ressemblent à ceux de diverses maladies infantiles plus courantes. Le diagnostic est basé sur l'évaluation par un spécialiste des signes cliniques et des résultats des analyses de sang et d'urine, ainsi que des imageries (par ex. échographies, radiographies, tomodensitométries, imageries à résonance magnétique, angiographie). Si nécessaire, le diagnostic est confirmé par des biopsies des tissus et organes atteints les plus accessibles. Compte tenu de la rareté de cette maladie, il est souvent nécessaire de référer l'enfant vers un centre pédiatrique où travaillent un rhumatologue pédiatrique, ainsi que des experts pédiatriques d'autres spécialités et des radiologues.

### **2.4 Peut-on traiter cette maladie ?**

Oui. À ce jour, on sait traiter les vascularites, bien que certains cas très compliqués représentent un réel défi. Les médecins arrivent à contrôler la maladie (rémission) chez la majorité des patients correctement traités.

### **2.5 Quels traitements existe-t-il ?**

Le traitement des vascularites chroniques primitives est de longue durée et complexe. Il vise principalement à contrôler la maladie aussi rapidement que possible (traitement d'induction) et à la garder longtemps sous contrôle (traitement d'entretien), tout en prévenant les effets secondaires des médicaments autant que possible. Les traitements sont individualisés en fonction de l'âge du patient et de la gravité de la maladie.

Il a été démontré que, associés à des immunosuppresseurs, tels que le cyclophosphamide, les corticostéroïdes sont très efficaces pour faire entrer la maladie en rémission.

Les médicaments utilisés dans le cadre de traitements d'entretien sont les suivants : l'azathioprine, le méthotrexate, le mycophénolate mofétil et la prednisone à faible dose. D'autres médicaments peuvent être utilisés pour inhiber le système immunitaire activé et combattre l'inflammation. Ils sont choisis en fonction du patient, généralement en

---

cas d'échec des autres médicaments les plus courants. Ils incluent les agents biologiques les plus récents (par ex. les inhibiteurs du TNF et le rituximab), la colchicine ainsi que le thalidomide.

En cas d'administration de corticostéroïdes sur le long terme, il convient de prévenir toute ostéoporose grâce à un apport suffisant en calcium et en vitamine D. On prescrit des médicaments affectant la circulation sanguine (par ex. de l'aspirine à faible dose ou des anticoagulants) et, en cas d'hypertension, des antihypertenseurs.

Des séances de kinésithérapie sont nécessaires pour améliorer les fonctions de l'appareil locomoteur, alors qu'un soutien psychologique ou une assistance sur le plan social au patient et à sa famille les aident à gérer le stress ainsi que les contraintes d'une maladie chronique.

## **2.6 Qu'en est-il des traitements non conventionnels/complémentaires ?**

De nombreux traitements complémentaires et alternatifs sont disponibles, ce qui peut créer des confusions chez les patients et leurs familles. Il convient de réfléchir mûrement aux risques et aux bénéfices de ces traitements, étant donné que les bénéfices connus sont faibles et qu'ils sont coûteux en termes de temps, d'efforts imposés à l'enfant et d'argent. Si vous envisagez ce type de traitements, parlez des différentes options avec le rhumatologue de votre enfant. Certains traitements peuvent interagir avec les médicaments conventionnels. La plupart des médecins ne sont pas opposés à ces traitements complémentaires à condition que vous suiviez leurs recommandations. Il est très important de ne pas arrêter de prendre les médicaments qui vous ont été prescrits. Lorsque des médicaments, tels que des corticostéroïdes, vous ont été prescrits pour maîtriser la maladie, il peut être très dangereux de ne plus les prendre alors que la maladie est toujours active. En cas de questions quant à la médication, parlez-en au médecin de votre enfant.

## **2.7 Examens de suivi**

Le principal objectif d'un suivi régulier est d'évaluer l'activité de la maladie ainsi que l'efficacité du traitement et ses effets secondaires afin qu'il bénéficie au mieux à l'enfant. La fréquence et le type des examens de suivi dépendent du type de et la gravité de la maladie ainsi

---

que des médicaments utilisés. Au début de la maladie, les patients consultent généralement en externe, alors que dans les cas plus compliqués, les hospitalisations sont plus fréquentes. Ces consultations sont de moins en moins fréquentes dès que la maladie est sous contrôle.

Il existe différentes façons d'évaluer l'activité de la maladie en cas de vascularite. Il vous sera demandé de signaler tout changement dans l'état de santé de votre enfant et, dans certains cas, de contrôler vous-même son urine à l'aide de bandelettes urinaires ainsi que sa tension artérielle. Un examen clinique détaillé et une analyse des plaintes de votre enfant constituent une partie importante de l'évaluation de l'activité de la maladie. Des analyses de sang et d'urine sont effectuées pour détecter l'activité de l'inflammation, tout changement des fonctions organiques ainsi que d'éventuels effets secondaires. En fonction des atteintes des organes internes, d'autres examens complémentaires peuvent être réalisés par différents spécialistes et des imageries peuvent être nécessaires.

## **2.8 Combien de temps la maladie dure-t-elle ?**

Les vascularites primaires rares sont des maladies à long terme dont les patients souffrent parfois toute la vie. Au début, elles peuvent être aiguës, souvent graves, voire potentiellement mortelles, puis elles évoluent vers une maladie plus bénigne et chronique.

## **2.9 Quel est le pronostic à long terme de la maladie ?**

Le pronostic des vascularites primaires rares est très variable d'un individu à l'autre. Il dépend non seulement du type ainsi que de l'étendue des atteintes vasculaires et des organes touchés, mais aussi de l'intervalle entre l'apparition de la maladie et la mise en place d'un traitement, et enfin de la réponse du patient au traitement. Le risque d'atteinte organique est lié à la durée de l'activité de la maladie. Les lésions des organes vitaux peuvent entraîner des séquelles à vie. Grâce à un traitement adapté, on obtient généralement une rémission dès la première année. La rémission peut certes durer à vie, mais un traitement d'entretien est souvent nécessaire à long terme. Les périodes de rémission peuvent être interrompues par des rechutes nécessitant un traitement intensif. Non traitée, la maladie présente un

---

risque létal élevé. Compte tenu de sa rareté, il n'existe que peu de données précises sur l'évolution à long terme et la mortalité de la maladie.