https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/FR/intro

Vascularite Systémique Primaire Juvénile Rare

Version de 2016

1. LA VASCULARITE

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

La vascularite est une inflammation des parois des vaisseaux sanguins. Les vascularites incluent un large groupe de maladies. Le terme « primaire » signifie que les vaisseaux sanguins sont la cible principale de la maladie sans autre maladie sous-jacente. La classification des vascularites dépend principalement de la taille et du type de vaisseaux sanguins atteints. Il existe de nombreuses formes de vascularites, certaines étant bénignes et d'autres potentiellement mortelles. Le terme « rare » se réfère au fait que ce groupe de maladie est très inhabituel chez l'enfant.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

Certaines vascularites primaires aiguës représentent des maladies infantiles plutôt courantes (par exemple le purpura de Henoch-Schönlein et la maladie de Kawasaki), alors que d'autres décrites ci-dessous sont rares et leur fréquence exacte reste inconnue. Il arrive que certains parents n'aient jamais entendu le terme « vascularite » avant que la maladie n'ait été diagnostiquée chez leur enfant. Le purpura de Henoch-Schönlein ainsi que la maladie de Kawasaki sont traitées dans des chapitres spécifiques.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ? Est-elle héréditaire ? Est-elle contagieuse ? Existe-t-il des moyens de prévention ?

Généralement, on n'observe pas plusieurs cas de vascularites primaires dans une même famille. Dans la majorité des cas, le patient est le seul membre atteint de la famille et il est très peu probable que plusieurs frères et sœurs en souffrent. La maladie découle certainement de la combinaison de plusieurs facteurs. Différents gènes, des agents agissant comme déclencheurs et des facteurs environnementaux auraient une importance dans l'apparition de la maladie.
Ces maladies ne sont pas infectieuses et il n'existe pas de moyens de prévention ou de traitement curatif ; néanmoins, il est possible de les contrôler : la maladie est inactive et les symptômes disparaissent. Cet état est qualifié de « rémission ».

1.4 Quel est l'impact de la vascularite sur les vaisseaux sanguins ?

Le système immunitaire attaque la paroi des vaisseaux sanguins provoquant des gonflements et donc des déséquilibres structurels. La circulation sanguine est entravée et des caillots sanguins se forment dans les vaisseaux enflammés. Associé au gonflement des parois vasculaires, cet effet conduit au rétrécissement et à l'occlusion des vaisseaux sanguins.
Les cellules inflammatoires du système sanguin s'accumulent sur les parois vasculaires, endommageant encore plus les vaisseaux ainsi que les tissus environnants. Cela peut être détecté grâce à des biopsies réalisées sur des échantillons de tissus.
La paroi vasculaire elle-même devient plus « perméable » permettant ainsi au fluide des vaisseaux sanguins de passer dans les tissus environnants, d'où des gonflements. Ces deux actions sont à l'origine des différents types d'éruptions et de modifications cutanées observées dans le cadre de ce groupe de maladies.
Une diminution de l'apport sanguin via des vaisseaux étroits ou bloqués et, plus rarement, une rupture de la paroi vasculaire accompagnée de saignements peuvent endommager les tissus. Une atteinte des vaisseaux irriguant des organes vitaux tels que le cerveau, les reins, les poumons ou le cœur, peut être très grave. Une vascularite étendue (systémique) s'accompagne généralement d'une libération importante de molécules inflammatoires provoquant des symptômes généraux, tels que la fièvre et des malaises, provoquant des résultats anormaux aux examens de laboratoire, tels que la vitesse de sédimentation (VS) et le

taux de protéine C réactive (CRP). Les déformations des vaisseaux des grandes artères peuvent être détectées grâce à une angiographie (procédure radiologique permettant de visualiser les vaisseaux sanguins).