www.printo.it/pediatric-rheumatology/LU_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).

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.

3. VIE QUOTIDIENNE

3.1 Quels sont les effets de la maladie sur la vie quotidienne de l'enfant et de sa famille ?

Au début de la maladie, alors que l'enfant se sent mal et que le diagnostic n'a pas encore été posé, toute la famille est généralement soumise à un stress intense.
Comprendre la maladie ainsi que son traitement aide les parents et l'enfant à surmonter ce diagnostic souvent déplaisant de même que les traitements et les fréquentes consultations à l'hôpital. Une fois que la maladie est sous contrôle, la vie quotidienne et la scolarité retournent généralement à la normale.

3.2 Qu'en est-il de l'école ?

Une fois que la maladie est sous contrôle, on encourage les patients à retourner à l'école dès que possible. Il est important d'informer le personnel enseignant quant à la maladie de l'enfant afin qu'il puisse la prendre en considération.

3.3 Qu'en est-il du sport ?

Les médecins incitent les enfants à participer à leurs activités sportives favorites une fois que la maladie est entrée en rémission.
Les recommandations peuvent varier en fonction des éventuels troubles fonctionnels organiques, dont l'état de muscles, des articulations et des os dépendant de l'administration préalable de corticostéroïdes.

3.4 Qu'en est-il du régime alimentaire ?

Rien ne prouve que le régime alimentaire ait un impact sur l'évolution de la maladie et son pronostic. Un régime alimentaire sain, équilibré composé de protéines, de calcium et de vitamines en quantités suffisantes est en effet recommandé pour tous les enfants en pleine croissance. Lorsque le patient est sous corticostéroïdes, il convient de limiter les apports en sucres, gras et sel afin de réduire les effets secondaires de ces médicaments.

3.5 Les conditions météorologiques peuvent-elles influencer l'évolution de la maladie ?

Les conditions météorologiques ne semblent pas influencer l'évolution de la maladie. Toutefois, en cas de trouble de la circulation sanguine, notamment en cas de vascularite affectant les doigts et les orteils, une exposition au froid peut aggraver ces symptômes.

3.6 Qu'en est-il des infections et des vaccinations ?

Certaines infections peuvent être plus graves chez des patients sous immunosuppresseurs. En cas de contacts avec des personnes souffrant de la varicelle ou du zona, vous devez contacter immédiatement votre médecin généraliste afin de faire administrer à votre enfant un anti-virus et/ou des immunoglobulines spécifiques à certains virus. Les enfants traités peuvent avoir un risque accru aux infections communes. Ils peuvent également développer des infections inhabituelles dues à des agents n'affectant pas les personnes dont le système immunitaire fonctionne normalement. Des antibiotiques (co-trimoxazole) sont parfois administrés à long terme pour prévenir les infections pulmonaires dues à la bactérie pneumocystis, qui peuvent être potentiellement mortelles chez les patients sous immunosuppresseurs. Les vaccinations à vaccins vivants (par ex. contre les oreillons, la rougeole, la rubéole, la poliomyélite ou la tuberculose) doivent être repoussées lorsque le patient est sous immunosuppresseurs.

3.7 Quels sont les effets de la maladie sur la vie sexuelle, la grossesse et la contraception ?

Pour les adolescents actifs sur le plan sexuel, la contraception est importante, car la majorité des médicaments administrés peuvent nuire au développement du fœtus. On craint que certains médicaments cytotoxiques (notamment le cyclophosphamide) n'affectent les capacités reproductives des patients (fertilité). Cela dépend principalement de la dose totale (cumulative) de médicament administrée au cours du traitement mais est moins pertinent si les patients traités sont des enfants ou des adolescents.

4. PÉRIARTÉRITE NOUEUSE

4.1 Qu'est-ce que c'est ?

La périartérite noueuse (PAN) est une forme de vascularite détruisant les parois vasculaires (nécrose) touchant majoritairement les artères de petite taille et de taille moyenne. Les parois de plusieurs artères (périartérite) sont touchées inégalement. Les zones enflammées de la paroi de l'artère se fragilisent et de petites poches nodulaires (anévrismes) se forment le long de l'artère sous la pression de la circulation sanguine. Cela explique l'origine du terme « noueuse ». La périartérite cutanée touche principalement la peau et les tissus musculo-squelettiques (et parfois les muscles et les articulations), mais pas les organes internes.

4.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La PAN est très rare chez l'enfant avec un nombre de nouveaux cas estimé à un par million et par an. Elle touche pareillement les garçons et les filles, et est plus fréquente chez les enfants entre l'âge de 9 à 11 ans. Chez l'enfant, elle peut être associée à une infection à streptocoques et, moins fréquemment, à une hépatite B ou C.

4.3 Quels sont les symptômes principaux ?

Parmi les symptômes généraux (constitutionnels) les plus fréquents, on note une fièvre prolongée, des malaises, de la fatigue et une perte de poids.

La variété des symptômes locaux dépend des organes atteints. Un apport sanguin insuffisant de tissus est à l'origine de douleurs. Par conséquent, des douleurs situées à différents endroits peuvent pointer vers une PAN. Chez l'enfant, les douleurs musculaires et articulaires sont aussi fréquentes que les douleurs abdominales, les artères irriguant les intestins étant touchées. En cas d'atteinte des vaisseaux irriguant les testicules, on peut également observer des douleurs scrotales. L'affection cutanée peut se manifester par une large gamme de changements allant d'éruptions cutanées indolores d'aspects variés (par ex. des éruptions cutanées disséminées appelées purpura ou des marbrures violacées de la peau appelées livedo reticularis) à des nodules cutanés douloureux, voire des ulcères et de la gangrène (interruption totale de l'apport sanguin provoquant des lésions au

niveau des zones périphériques dont les doigts, les orteils, les oreilles et le bout du nez). On peut détecter la présence de sang et de protéines dans les urines et/ou une hypertension consécutives à l'atteinte rénale. Le système nerveux peut également être touché à différents degrés et l'enfant peut souffrir de crises d'épilepsie, d'accidents vasculaires cérébraux ou d'autres déficits neurologiques.
Dans les cas les plus sévères, la maladie peut s'aggraver très rapidement. Les analyses de sang révèlent généralement des signes évidents d'inflammation avec une augmentation du taux de globules blancs (leucocytose) et une diminution du taux d'hémoglobine (anémie).

4.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Avant de poser le diagnostic de PAN, il convient d'exclure les autres causes potentielles de fièvre persistante chez l'enfant, comme les infections. Ensuite, le diagnostic est orienté par la persistance de signes systémiques et localisés malgré les traitements antimicrobiens, qui sont généralement administrés aux enfants en cas de fièvre persistante. Enfin, le diagnostic est confirmé par la mise en évidence de modifications des vaisseaux sanguins à l'imagerie (angiographie) ou d'une inflammation des parois vasculaires à la biopsie cutanée. L'angiographie est une procédure radiologique consistant à visualiser les vaisseaux sanguins non représentés sur les radiographies ordinaires grâce à un produit de contraste injecté directement dans le sang. Cette méthode est connue sous le nom d'angiographie conventionnelle. On peut également faire appel à la tomodensitométrie (angiographie assistée par ordinateur).

4.5 Quels traitements existe-t-il ?

Les corticostéroïdes restent le traitement de choix de la PAN chez l'enfant. Le mode d'administration de ces médicaments (souvent directement dans les veines lorsque la maladie est très active, puis sous forme de comprimés) ainsi que la dose et la durée du traitement sont adaptés au cas par cas après évaluation précise de l'étendue et de la gravité de la maladie. Si la maladie est restreinte à la peau et à l'appareil locomoteur, il n'est pas nécessaire d'utiliser d'autres immunosuppresseurs. Cependant, si la maladie est sévère et que les

organes vitaux sont atteints, il convient d'administrer des médicaments complémentaires, généralement du cyclophosphamide, afin de contrôler la maladie (traitement d'induction). Lorsque la maladie est grave et que le traitement est inefficace, d'autres médicaments, dont des agents biologiques, sont administrés, mais leur efficacité dans le cadre de la PAN n'a pas encore fait l'objet d'études officielles. Lorsque l'activité de la maladie se stabilise, la maladie reste sous contrôle grâce à un traitement d'entretien incluant généralement de l'azathioprine, du méthotrexate ou du mycophénolate mofétil. D'autres médicaments sont utilisés en fonction du patient, dont la pénicilline (en cas de maladie post-streptococcique), des vasodilatateurs (pour dilater les vaisseaux sanguins), des antihypertenseurs, des anticoagulants (aspirine ou autre) et des antidouleurs (anti-inflammatoires non stéroïdiens, AINS).

5. ARTÉRITE DE TAKAYASU

5.1 Qu'est-ce que c'est ?

L'artérite de Takayasu (ou maladie de Takayasu) touche majoritairement les grosses artères, notamment l'aorte et ses branches ainsi que les branches de l'artère pulmonaire. Parfois, les termes « vascularite granulomateuse » ou « vascularite à cellules géantes » sont utilisés pour rappeler le caractère microscopique prédominant des petites lésions nodulaires formées autour d'un type spécifique de cellules géantes de la paroi artérielle. Dans la littérature destinée au grand public, on l'appelle également « maladie sans pouls » en raison de l'absence et de l'inégalité du pouls mesuré dans certains cas au niveau des extrémités.

5.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

Au plan mondial, on considère que la maladie de Takayasu est relativement fréquente compte tenu de sa fréquence plus élevée chez les populations non caucasiennes (surtout asiatiques). Elle touche très rarement les Européens. Les filles (notamment pendant l'adolescence) sont plus touchées que les garçons.

5.3 Quels sont les symptômes principaux ?

Au début de la maladie, les symptômes incluent la fièvre, une perte d'appétit, une perte de poids, des douleurs musculaires et articulaires, des maux de tête et des sueurs nocturnes. Les marqueurs inflammatoires sont plus élevés aux examens de laboratoire. Au fur et à mesure de la progression de l'inflammation des artères, les signes d'une diminution de l'apport sanguin sont plus visibles. L'hypertension représente un des premiers symptômes les plus fréquents chez l'enfant compte tenu de l'atteinte des artères abdominales affectant l'irrigation des reins. La perte de pouls au niveau des membres périphériques, les différences de tension artérielle au niveau des différents membres, un souffle cardiaque détecté au stéthoscope au niveau des artères rétrécies ainsi que des douleurs aiguës au niveau des extrémités (boiterie) sont les signes les plus fréquents. Les maux de tête ainsi que les différents symptômes neurologiques et oculaires peuvent être consécutifs à un trouble de l'irrigation sanguine du cerveau.

5.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Grâce à l'effet Doppler (utilisé pour mesurer le débit sanguin), l'échographie est utile pour détecter ou évaluer, dans le cadre d'un suivi, l'atteinte du tronc artériel principal situé à proximité du cœur, bien que cette méthode n'arrive souvent pas à détecter l'atteinte d'artères plus périphériques.

L'imagerie à résonance magnétique (IRM) de la structure des vaisseaux sanguins et de la circulation sanguine (angiographie par résonance magnétique, ARM) constitue la méthode la plus appropriée pour visualiser les grosses artères, telles que l'aorte et ses branches principales. Des radiographies sont réalisées afin de visualiser les vaisseaux sanguins plus petits à l'aide d'un produit de contraste (injecté directement dans le sang). Cette méthode est connue sous le nom d'angiographie conventionnelle.

On peut également faire appel à la tomodensitométrie (angiographie assistée par ordinateur). La médecine nucléaire propose un examen appelé tomographie par émission de positrons (TEP). Un radio-isotope est injecté dans la veine et enregistré par un scanner. L'accumulation de radio-isotope dans les zones d'inflammation actives reflète l'étendue de l'atteinte des parois vasculaires.

5.5 Quels traitements existe-t-il ?

Les corticostéroïdes restent le traitement de choix de la maladie de Takayasu chez l'enfant. Le mode d'administration, la dose ainsi que la durée du traitement sont définis au cas par cas après évaluation précise de l'étendue et de la gravité de la maladie. On utilise souvent d'autres immunosuppresseurs au début de la maladie afin de réduire le recours aux corticostéroïdes. Parmi les médicaments les plus fréquemment utilisés, on trouve l'azathioprine, le méthotrexate ou le mycophénolate mofétil. Dans les cas les plus sévères, le cyclophosphamide est administré en premier lieu afin de contrôler la maladie (traitement d'induction). Lorsque la maladie est grave et que le traitement est inefficace, on administre d'autres médicaments, dont des agents biologiques (tels que les inhibiteurs du TNF ou le tocilizumab), mais leur efficacité dans le cadre de la TA chez l'enfant n'a pas encore fait l'objet d'études officielles.

D'autres médicaments sont utilisés en fonction du patient, dont des vasodilatateurs (pour dilater les vaisseaux sanguins), des antihypertenseurs, des anticoagulants (aspirine ou autre) et des antidouleurs (anti-inflammatoires non stéroïdiens, AINS).

6. VASCULARITE À ANCA : Granulomatose avec polyangéite (granulomatose de Wegener, GPA) et polyangéite microscopique (MPA)

6.1 Qu'est-ce que c'est ?

La granulomatose avec polyangéite (GPA) est une vascularite systémique chronique touchant majoritairement les petits vaisseaux sanguins et les tissus situés dans les voies respiratoires supérieures (nez et sinus) et inférieures (bronches) ainsi que dans les poumons. Le terme « granulomateuse » se réfère au caractère microscopique des lésions inflammatoires formant de petits nodules multicouches dans et autour des vaisseaux.

La polyangéite microscopique (MPA) touche des vaisseaux plus petits. Dans les deux cas, on note la présence d'un anticorps appelé ANCA (Anticorps Anti-Cytoplasme des polynucléaires Neutrophiles) ; par conséquent, on parle de vascularite à ANCA.

6.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ? Cette maladie se présente-t-elle différemment chez l'enfant et chez l'adulte ?

La GPA est une maladie rare, notamment chez l'enfant. On ne connaît pas sa fréquence précisément, mais il est probable qu'elle soit inférieure à 1 nouveau cas pour 1 million d'enfants par an. Plus de 97 % des cas rapportés concernent la population caucasienne. Les deux sexes sont touchés dans les mêmes proportions alors que, chez l'adulte, la maladie touche un peu plus souvent les hommes que les femmes.

6.3 Quels sont les symptômes principaux ?

Chez la grande majorité des patients, la maladie se manifeste par une congestion des sinus, qui ne s'atténue pas avec la prise d'antibiotiques et de décongestifs. On observe une tendance à la formation de croûtes sur le septum nasal, d'ulcères et aux saignements, pouvant être à l'origine d'une déformation appelée nez en selle.
Une inflammation des voies respiratoires située en-dessous des cordes vocales provoque un rétrécissement de la trachée d'où une voix rauque et des difficultés à la respiration. La présence de nodules inflammatoires dans les poumons est à l'origine de symptômes typiques de la pneumonie, à savoir essoufflement, toux et douleurs thoraciques. Au début, seule une faible proportion des patients souffre d'une atteinte rénale mais celle-ci devient plus fréquente au cours de la maladie, d'où des résultats anormaux aux analyses d'urine et aux analyses de sang de la fonction hépatique, et une hypertension. Les tissus inflammatoires peuvent s'accumuler derrière les globes oculaires les projetant vers l'avant (protubérance) ou dans l'oreille moyenne, provoquant une otite moyenne chronique. Des symptômes généraux, tels qu'une perte de poids, une fatigue accrue, de la fièvre et des sueurs nocturnes, ainsi que différents signes cutanés et musculo-squelettiques, sont souvent observés.
La MPA touche principalement les reins et les poumons.

6.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Les symptômes cliniques des lésions inflammatoires des voies respiratoires supérieures et inférieures associés à la maladie rénale, qui se manifeste typiquement par la présence de sang et de protéines dans

les urines ainsi que par l’augmentation des concentrations sanguines de substances excrétées par les reins (créatinine, urée), pointent sérieusement vers une GPA.
Parmi les résultats des analyses de sang, on retrouve généralement une augmentation des marqueurs inflammatoires non spécifiques (VS et CRP) ainsi qu'une augmentation des titres d'anticorps ANCA. Le diagnostic peut être confirmé par une biopsie de tissu.

6.5 Quels traitements existe-t-il ?

Des corticostéroïdes associés au cyclophosphamide représentent le traitement d'induction de choix en cas de GPA/MPA chez l'enfant. On peut utiliser d'autres immunosuppresseurs, tels que le rituximab, en fonction de l'état de santé du patient. Lorsque l'activité de la maladie se stabilise, la maladie reste sous contrôle grâce à un traitement d'entretien incluant généralement de l'azathioprine, du méthotrexate ou du mycophénolate mofétil.
D'autres médicaments sont utilisés en fonction du patient, dont des antibiotiques (généralement du co-trimoxazole à long terme), des vasodilatateurs (pour dilater les vaisseaux sanguins), des antihypertenseurs, des anticoagulants (aspirine ou autre) et des antidouleurs (anti-inflammatoires non stéroïdiens, AINS).

7. ANGÉITE PRIMAIRE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

7.1 Qu'est-ce que c'est ?

Chez l'enfant, l'Angéite Primaire du Système Nerveux Central (PACNS) est une maladie inflammatoire du cerveau ciblant les vaisseaux de petite taille ou de taille moyenne du cerveau et/ou de la moelle épinière. Ses causes sont inconnues, bien que certains enfants aient été préalablement exposés à la varicelle, ce qui laisse supposer que la maladie serait déclenchée par un processus inflammatoire.

7.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

Il s'agit d'une maladie très rare.

7.3 Quels sont les symptômes principaux ?

La maladie peut se manifester très soudainement par un trouble moteur (paralysie) des membres d'un seul côté du corps (accident vasculaire cérébral), des convulsions difficiles à contrôler et de graves maux de tête. Parfois, on note parmi les premiers symptômes des symptômes neurologiques et psychiatriques plus diffus, tels que des sautes d'humeur ou des changements de comportement. L'inflammation systémique ainsi que l'augmentation des marqueurs inflammatoires sanguins sont généralement absents.

7.4 Comment diagnostiquer cette maladie ?

Les résultats aux analyses du sang et du fluide céphalorachidien sont non spécifiques et utilisés surtout pour exclure d'autres maladies pouvant s'accompagner de symptômes neurologiques telles que des infections, d'autres maladies inflammatoires non infectieuses du cerveau ou des troubles de la coagulation. Les techniques d'imagerie du cerveau et de la moelle épinière représentent les principales méthodes diagnostiques. L'angiographie à résonance magnétique (ARM) et/ou l'angiographie conventionnelle (radiographies) sont souvent utilisées pour détecter une atteinte des artères de taille moyenne et de grosse taille. Ces examens doivent être répétés afin d'évaluer l'évolution de la maladie. Si un enfant souffre de lésions cérébrales progressives inexpliquées sans atteinte artérielle, il convient d'examiner les petits vaisseaux. Cela peut éventuellement être confirmé par une biopsie cérébrale.

7.5 Quels traitements existe-t-il ?

Si la maladie est consécutive à une varicelle, l'administration de corticostéroïdes sur une courte durée suffit généralement à stopper la progression de la maladie. Si nécessaire, des antiviraux (acyclovir) sont également prescrits. Une telle prescription de corticostéroïdes n'est nécessaire que si la maladie n'est pas évolutive d'après les angiographies. Si la maladie progresse (par ex. en cas d'aggravation des lésions cérébrales), il est vital de mettre en place un traitement intensif à base d'immunosuppresseurs pour prévenir toute autre lésion cérébrale. Le cyclophosphamide est généralement utilisé au début de la phase aiguë de la maladie, puis est remplacé par un traitement

d'entretien (par. ex l’azathioprine, le mycophénolate mofétil). Il convient de compléter le traitement par des anticoagulants (aspirine et autres)

8. AUTRES VASCULARITES ET MALADIES SIMILAIRES

La vascularite leucocytoclasique cutanée (aussi connue sous le nom de vascularite d'hypersensibilité ou allergique) implique généralement une inflammation des vaisseaux sanguins provoquée par une réaction anormale à une source sensibilisante. Les médicaments et les infections représentent les principaux déclencheurs de cette maladie chez l'enfant. Elle touche généralement les petits vaisseaux et a un aspect microscopique spécifique à la biopsie cutanée.

La vascularite urticarienne hypocomplémentaire est caractérisée par des éruptions cutanées souvent irritantes, étendues et ressemblant à de l'urticaire, qui ne disparaissent pas aussi rapidement qu'en cas de réaction allergique cutanée habituelle. Une diminution du taux de complément aux analyses de sang est également typique de cette maladie.

La granulomatose éosinophilique avec polyangéite (EGPA, auparavant syndrome de Churg-Strauss) est un type de vascularite extrêmement rare chez l'enfant. Les différents symptômes au niveau de la peau et des organes internes typiques d'une vascularite s'accompagnent d'asthme et d'une augmentation du nombre des globules blancs appelés éosinophiles dans le sang ainsi que dans les tissus.

Le syndrome de Cogan est une maladie rare caractérisée par une atteinte des yeux et de l'oreille interne avec photophobie, vertiges et perte auditive. On peut observer des symptômes de vascularite plus étendus.

La maladie de Behçet est traitée séparément dans un autre chapitre.