

LISTE DES ABREVIATIONS

ACR	: American College of Rheumatology
ACG	: Artérite à cellules géantes
AEM	: Agence Européenne des médicaments
AHA	: American Heart Association
ANCA	: Auto-anticorps anticytoplasmique des polynucléaires neutrophiles
AT	: Artérite de Takayasu
BAT	: Biopsie d'artère temporale
BVAS	: Birmingham vasculitis activity score
CG	: Cellule géante
CML	: Cellule musculaire lisse
EULAR	: European League Against Rheumatism
FFS	: Five factor score
GEPA	: Granulomatose éosinophilique avec polyangéite
GFEV	: Groupe français d'étude des vascularites
GNEC	: Glomérulonéphrite extracapillaire
GPA	: Granulomatose avec polyangéite
ICBD	: International criteria for Behçet's Disease
IF	: Immunofluorescence
IFN-γ	: Interféron gamma
IL-1	: Interleukine-1
IL-6	: Interleukine-6
ISG	: International Study Group
M	: Macrophage
MMP	: Métalloprotéinases
MPA	: Micropolyangéite
NFS	: Numération formule sanguine
PAN	: Périartérite noueuse
PBR	: Ponction biopsie rénale
PDGF	: Platelet derived growth factors
PPR	: Pseudopolyarthrite rhizomélique
PreS	: Pediatric Rheumatology European Society

PRINTO : Paediatric Rheumatology International Trial Organisation
SNC : Système nerveux central
SNP : Système nerveux périphérique
T : Lymphocyte T
VEGF : Vascular endothelial growth factor
VNS : Vascularite nécrosante systémique

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Séquence simplifiée des mécanismes physiopathogéniques vasculaires observés au cours des vascularites associées aux ANCA	8
Figure 2 : Schéma résumant les différentes étapes pathogéniques de l'artérite à cellules géantes	10
Figure 3 : Ulcération cutanéomuqueuse en C au cours de GPA	12
Figure 4 : Aphtes buccaux au cours de la maladie de Behçet	16
Figure 5 : Aphte scrotal au cours de la maladie de Behçet	16
Figure 6 : Syndrome cave supérieur au cours de la maladie de Behçet	16
Figure 7 : Papules acnéiformes au cours de la maladie de Behçet.....	16

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Grandes étapes de la définition et de la classification des vascularites systémiques	4
Tableau II : Épidémiologie des vascularites systémiques	6
Tableau III : Principales caractéristiques des vascularites à ANCA	12
Tableau IV : Principales caractéristiques des vascularites des moyens vaisseaux	13
Tableau V : Principales caractéristiques des vascularites des gros vaisseaux	14
Tableau VI : Principales caractéristiques des vascularites des vaisseaux de taille variable... ..	15
Tableau VII : Aspect de la fluorescence des ANCA sur PNN fixé à l'éthanol, au formol ou au méthanol	17
Tableau VIII : Histologie des vascularites à ANCA	17
Tableau IX : Valeurs seuils des paramètres biologiques étudiées	22
Tableau X : Données épidémiologiques des vascularites systémiques	23
Tableau XI : Répartition des patients selon la spécialité d'origine	24
Tableau XII : Manifestations cliniques au cours des vascularites des gros vaisseaux	25
Tableau XIII : Manifestations cliniques au cours de la maladie de Kawasaki	26
Tableau XIV : Manifestations cliniques au cours des vascularites des petits vaisseaux	26
Tableau XV : Manifestations cliniques au cours de la maladie de Behçet	27
Tableau XVI : Manifestations cliniques au cours de la vascularite tuberculeuse	27
Tableau XVII : Manifestations cliniques des vascularites associées aux connectivites.....	28
Tableau XVIII : Manifestations cliniques au cours des vascularites à X-ANCA	28
Tableau XIX : Répartition des anomalies hématologiques au cours des vascularites systémiques	29
Tableau XX : Fréquence du syndrome inflammatoire biologique au cours des vascularites systémiques	30
Tableau XXI : Répartition des anticorps selon la vascularite systémique.....	30
Tableau XXII : Apport de l'histologie au cours des vascularites systémiques	30
Tableau XXIII : Répartition de la topographie des lésions de vascularite selon l'imagerie ..	31

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE	3
I. Définition	4
II. Historique et classifications des vascularites systémiques.....	4
III. Épidémiologie des vascularites systémiques	6
IV. Immunopathologie des vascularites systémiques	7
IV.1. Production d'auto-anticorps anticytoplasmique des polynucléaires neutrophiles (ANCA)	7
IV.2. Formation et/ou dépôts de complexes immuns pathogènes.....	9
IV.3. Réponse pathogène des lymphocytes T et formation de granulome.....	9
V. Manifestations cliniques des vascularites systémiques.....	11
V.1. Manifestations communes	11
V.2. Manifestations spécifiques	12
V.2.1. Vascularites des petits vaisseaux	12
V.2.2. Vascularites des moyens vaisseaux	13
V.2.3. Vascularites des gros vaisseaux.....	14
V.2.4. Vascularites des vaisseaux de taille variable	15
VI. Examens complémentaires.....	16
VI.1. Biologie.....	16
VI.2. Immunologie	17
VI.3. Histologie.....	17
VI.3.1. Vascularites des petits vaisseaux	17
VI.3.2. Vascularites des moyens vaisseaux	18
VI.3.3. Vascularites des gros vaisseaux.....	18
VI.3.4. Vascularites des vaisseaux de taille variable	18
VI.4. Imagerie	18
VI.4.1. Echographie vasculaire.....	19
VI.4.2. Angioscanner	19
VI.4.3. Imagerie par résonance magnétique	19
VI.4.4. La tomographie par émission de positrons au 18-fluorodéoxyglucose (TEP 18 F- FDG)	19

DEUXIEME PARTIE.....	20
I. Cadre d'étude.....	21
II. Méthode d'étude.....	21
II.1. Type d'étude.....	21
II.2. Population d'étude.....	21
II.2.1. Critères d'inclusion.....	21
II.2.2. Critères de non inclusion.....	22
II.2.3. Recueil et analyse des données.....	22
II.2.4. Analyse des données.....	22
III. Résultats.....	23
III.1. Données épidémiologiques.....	23
III.2. Données cliniques.....	25
III.2.1. Délai diagnostique.....	25
III.2.2. Manifestations cliniques au cours des vascularites des gros vaisseaux.....	25
III.2.3. Manifestations cliniques des vascularites des moyens vaisseaux.....	26
III.2.4. Manifestations cliniques des vascularites des petits vaisseaux.....	26
III.2.5. Manifestations cliniques au cours de la maladie de Behçet.....	27
III.2.6. Manifestations cliniques au cours des vascularites secondaires.....	27
III.2.6.1. Vascularite tuberculeuse.....	27
III.2.6.2. Vascularites associées aux connectivites.....	28
III.2.6.3. Vascularite à X-ANCA.....	28
III.3. Données paracliniques.....	29
IV. Discussion.....	32
IV.1. Vascularites des gros vaisseaux.....	32
IV.2. Vascularites des moyens vaisseaux.....	32
IV.3. Vascularites des petits vaisseaux.....	33
IV.4. Vascularite des vaisseaux de taille variable.....	34
IV.5. Vascularites associées à une cause probable.....	35
IV.6. Vascularites associées à une maladie systémique.....	35
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	36
REFERENCES.....	39
ANNEXES	

Rapport-Gratuit.com

INTRODUCTION

Les vascularites systémiques sont caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux, conduisant à des modifications de la paroi vasculaire [7].

Il s'agit d'affections complexes, d'approche difficile eu égard à la diversité des lésions qu'elles entraînent. Plusieurs critères de classification ont été édictés par les différentes sociétés savantes.

On classe schématiquement les vascularites selon le calibre des vaisseaux touchés auquel on ajoute des éléments pathogéniques caractérisés par la présence ou l'absence d'anticorps ou de marqueurs d'infection. L'histologie permet de confirmer le diagnostic de vascularite et sa nature, même si elle n'est pas indispensable. Le diagnostic peut être porté sur un faisceau d'arguments cliniques, immunologiques et radiologiques.

Depuis 1994 la nomenclature de Chapel Hill s'est progressivement imposée comme le système de classification de référence. Celle-ci a été révisée en 2012 permettant ainsi d'intégrer de nouvelles vascularites systémiques et des outils diagnostiques devenus indispensables en pratique, à savoir la recherche des ANCA. Cette révision a été également l'occasion de modifier le nom de certaines vascularites, remplaçant les maladies éponymes par des appellations plus proches des aspects histopathogéniques [22].

Il existe des différences régionales et ethniques dans les caractéristiques cliniques des patients atteints de vascularite. Les données sur les vascularites sont parcellaires dans les pays en développement y compris l'Afrique [2]. La plupart des informations proviennent des populations caucasiennes [2]. Ces données parcellaires sur les vascularites en Afrique ne permettent pas souvent d'en dégager les caractéristiques. Une récente revue africaine a mis en évidence la diversité des vascularites systémiques et le nombre faible des cas rapportés tirés de publications en Afrique [2].

Au Sénégal, une étude rétrospective dans les services de Médecine Interne, Cardiologie, ORL à l'hôpital Aristide Le Dantec menée de 1995-2007 rapportait 27 cas de vascularites [3]. Cette étude montrait la multiplicité des étiologies des vascularites avec une nette prédominance des formes secondaires. Plus récemment une étude multicentrique sur les maladies systémiques dans les services de Médecine Interne de Dakar rapportait 19 cas de vascularite systémique sur 726 observations de maladies systémiques et confirmait la prédominance des formes secondaires aux connectivites [4]. A travers 201 observations colligées dans les différents centres hospitaliers de Dakar, nous abordons les profils épidémiologique, clinique et paraclinique des vascularites systémiques dans notre contexte.

PREMIERE PARTIE

I. Définition

Sous le terme de vascularite systémique, on désigne un groupe d'affections caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux conduisant à une altération de la paroi vasculaire, qui intéresse aussi bien l'endothélium que la média ou l'adventice [19].

II. Historique et classifications des vascularites systémiques

Tableau I : Grandes étapes de la définition et de la classification des vascularites systémiques [25]

Année	Classification des vascularites systémiques
1866	Description de la PAN par Kussmaul et Maier
1939	Description d'une angéite granulomateuse par Wegner
1948	Individualisation de l'atteinte rénale spécifique de la « PAN microscopique » par Dovan
1952	Première classification par P M Zeek
1967	Description du syndrome de Kawasaki
1990	Publication des critères ACR de classification
1992	Premiers critères pédiatriques
1994	Proposition d'une nomenclature internationale lors de la conférence de Chapel Hill
2006	Classification des vascularites primitives de l'enfant (Vienne 2005) EULAR/PRES
2010	Critères diagnostiques et de classification des vascularites primitives pédiatriques selon les dernières recommandations EULAR/PRINTO/PRES
2012	Révision de la classification de Chapel Hill de 1993

Le système de classification actuellement très largement adopté est celui établi par la conférence de consensus de Chapel Hill en 2012 (annexe 5).

III. Épidémiologie des vascularites systémiques

Tableau II : Épidémiologie des vascularites systémiques [2, 17,30]

Type de vascularite	Artérite de Takayasu	Artérite à cellules géantes	Maladie de Kawasaki	Périartérite noueuse	Vascularites associées aux ANCA	Purpura rhumatoïde	Vascularites associées aux connectivites	Maladie de Behçet
Incidence (monde)	0,5-3 cas/million/an	15-35 cas/100000 (individus de plus de 50 ans)	264,8 cas/100000/an (population de 0-4 ans) en 2012	1,6 cas/million/an En Europe	20 cas/ million/an en Europe	3-26,7/100000/an (enfant - 0,8-1,8 /100000/an(adulte)	Données parcellaires	Données parcellaires
Prévalence (monde)	40 cas/million au Japon	Taux de prévalence les plus élevés : Scandinavie, Royaume-Uni et Europe du Nord	Taux de prévalence les plus élevés : Japon, Corée et en Chine	31cas/million en Europe	20 cas/million en Europe	Données parcellaires	Données parcellaires	10,3/100000 habitants
Cas rapportés en Afrique subsaharienne	9 cas	Données parcellaires	25 cas	5 cas	Données parcellaires	Données parcellaires	Données parcellaires	71 cas
Cas rapportés au Sénégal	5 cas	Données parcellaires	1 cas	4 cas	5 cas	Données parcellaires	6 cas	56 cas

IV. Immunopathologie des vascularites systémiques

On distingue trois mécanismes potentiels des altérations vasculaires au cours des vascularites systémiques [7] :

- Formation et/ou dépôts de complexes immuns pathogènes :
 - Purpura rhumatoïde de Schonlein-Henoch
 - Vascularites associées aux connectivites
 - Maladie sérique et vascularites cutanées
 - Cryoglobulinémie mixte essentielle associée à l'hépatite C
 - Périartérite noueuse associée à l'hépatite B
- Production d'auto-anticorps anticytoplasmique des polynucléaires neutrophiles
 - Granulomatose avec polyangéite
 - Granulomatose éosinophilique avec polyangéite
 - Polyangéite microscopique
- Réponse pathogène des lymphocytes T et formation de granulomes
 - Vascularite à cellules géantes
 - Maladie de Takayasu
 - Granulomatose avec polyangéite
 - Granulomatose éosinophilique avec polyangéite

IV.1. Production d'auto-anticorps anticytoplasmique des polynucléaires neutrophiles (ANCA)

La pathogénie des vascularites associées aux ANCA fait intervenir, après un phénomène inducteur inconnu, la production d'ANCA dirigés contre des épitopes préalablement migrés à la surface des polynucléaires neutrophiles puis des lésions tissulaires résultant de l'interaction entre les ANCA, les neutrophiles devenus activés et les cellules endothéliales [5,21]. (Figure 1)

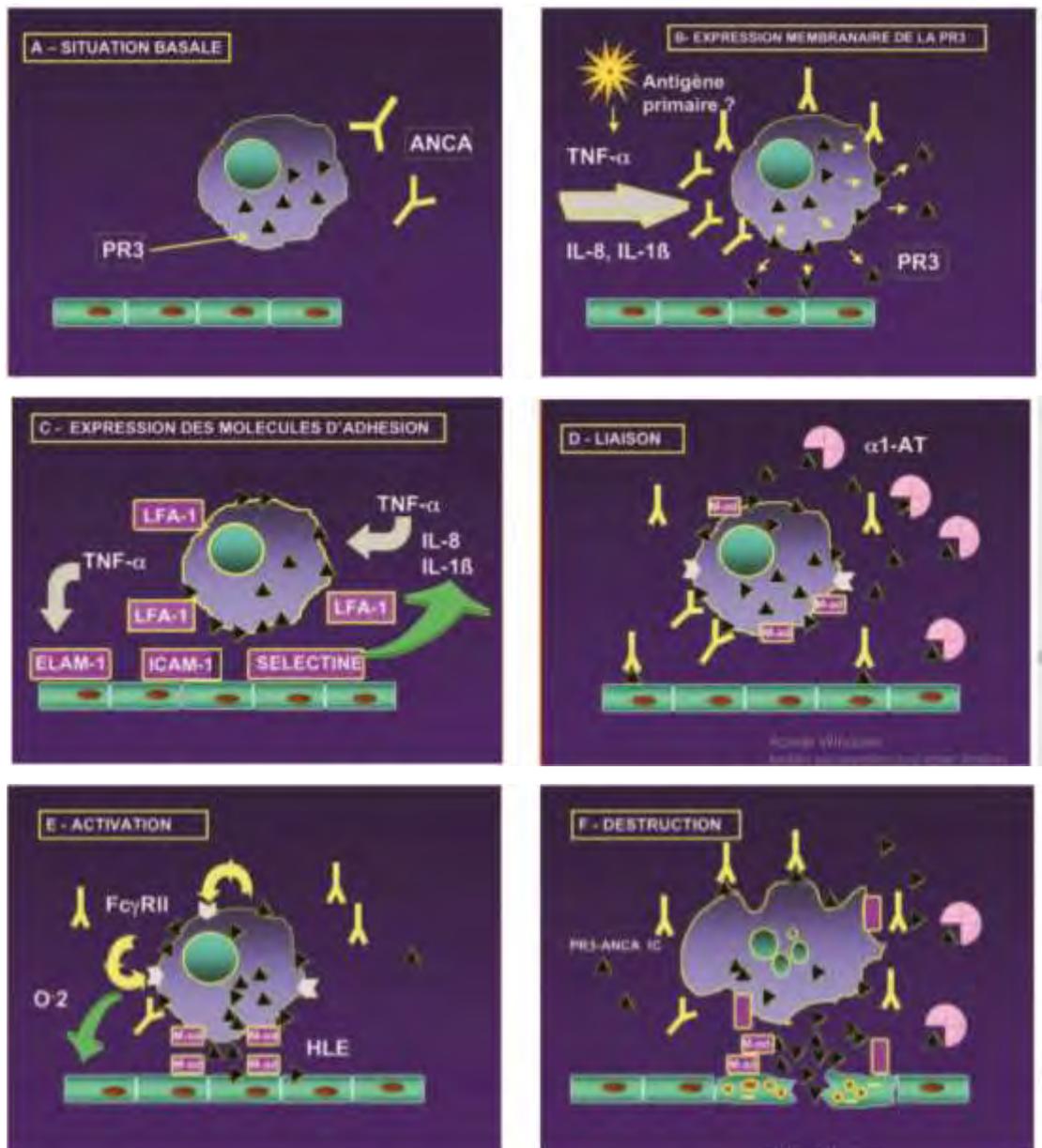


Figure 1 : Séquence simplifiée des mécanismes physiopathogéniques vasculaires observés au cours des vascularites associées aux ANCA [21]

Légende : La séquence habituellement évoquée est la suivante. **A.** Après une activation et l'intervention de cytokines comme le $TNF\alpha$ (Tumor Necrosis Factor), les anticorps anti-cytoplasmiques anticorps anti-myéloperoxydase (MPO) et la protéinase 3 (PR3) viennent s'exprimer à la surface des neutrophiles permettant aux ANCA de se fixer sur leur cible antigénique, ce qui déclenche l'activation des neutrophiles. **B.** Il en résulte une augmentation de la migration des neutrophiles et de leur adhésion à l'endothélium vasculaire. **C.** Puis la dégranulation des neutrophiles, le relargage des enzymes protéolytiques des granules dont la MPO et la PR3 ainsi que des cytokines inflammatoires, et finalement les lésions des cellules endothéliales. **D.** La MPO et la PR3 libérées peuvent aussi se fixer sur les cellules endothéliales et interférer avec les ANCA circulant, **E.** permettant ainsi une aggravation potentielle des effets cytotoxiques. **F.** Les cytokines inflammatoires secrétées par les neutrophiles suite à la fixation des ANCA vont aussi activer et recruter d'autres populations cellulaires, dont les monocytes et les lymphocytes T, pour amplifier et perpétuer la réaction inflammatoire. Les anti-MPO peuvent aussi activer la MPO, ce qui augmente la concentration d'acide hypochloreux et la toxicité endothéliale des oxydants produits.

IV.2. Formation et/ou dépôts de complexes immuns pathogènes

La précipitation de complexes immuns ou leur formation in situ au niveau de la paroi interne des vaisseaux est à l'origine des PAN associées à une infection par le virus de l'hépatite B (VHB) (PAN-VHB). Ces complexes immuns induisent une activation de la voie classique du complément qui entraîne la libération des anaphylatoxines C3a et C5a, ces dernières provoquant une augmentation de la perméabilité vasculaire et un recrutement de leucocytes. Le dépôt de C3b à la surface des cellules endothéliales entraîne la survenue de lésions cellulaires. La vascularite de la PAN-VHB est liée à la formation de complexes immuns en présence d'un excès d'antigènes du VHB. L'antigène HBe, et non l'antigène HBs, semble préférentiellement impliqué dans la survenue des lésions de vascularite [21].

IV.3. Réponse pathogène des lymphocytes T et formation de granulome

L'immunité cellulaire est principalement impliquée dans la pathogénie des vascularites des gros vaisseaux. C'est l'artérite à cellules géantes qui a été la plus étudiée (Figure 2) [21, 8, 9,13].

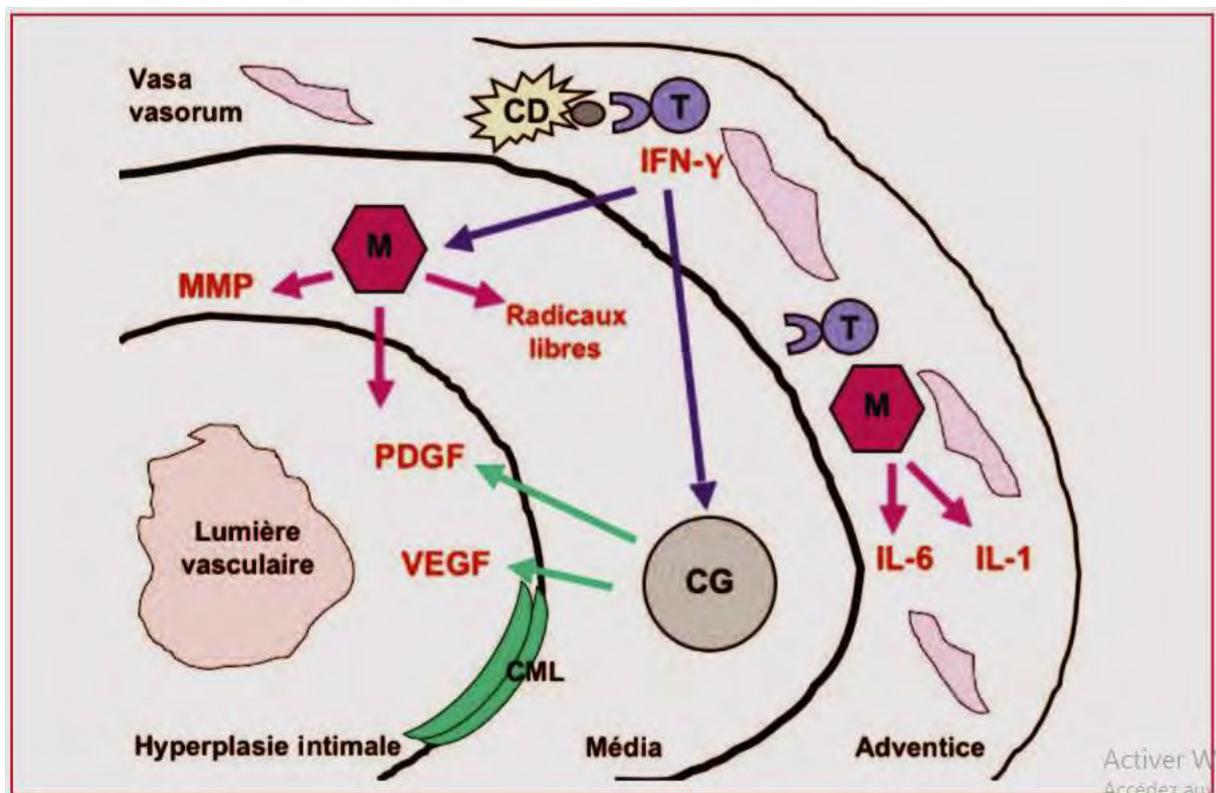


Figure 2 : Schéma résumant les différentes étapes pathogéniques de l'artérite à cellules géantes [21].

Légende : L'artère temporale est infiltrée par des cellules inflammatoires polymorphes : lymphocytes T CD4+, macrophages, et cellules géantes. Les lymphocytes T pénètrent dans la paroi artérielle par les vasa vasorum et initient la réponse immune. Au sein de l'adventice, des cellules dendritiques activées initieraient et entretiendraient la réponse lymphocytaire T. Ces constatations ainsi que l'association préférentielle de la maladie avec certains allèles du groupe HLA-DR4, laissent penser que la présentation de l'antigène aux lymphocytes T est essentielle. Les lymphocytes T adventitiels produisent de l'interféron γ , cytokine Th1, qui recrute des macrophages et favorise la formation des cellules géantes. Les lésions adventitielles sont minimales comparées aux lésions de la média, de l'intima et de la limitante élastique interne. La destruction de cette dernière est secondaire à l'action des macrophages qui produisent des MMP. Enfin, l'hyperplasie intimale, qui est responsable de l'occlusion de la lumière artérielle et conduit à la thrombose, est la conséquence d'une migration de cellules musculaires lisses au contact de l'intima, sous l'effet du platelet derived growth factors (PDGF) A et B et du VEGF produits par les macrophages et les cellules géantes.

V. Manifestations cliniques des vascularites systémiques

V.1. Manifestations communes

❖ Manifestations communes des vascularites à ANCA

- Les manifestations communes aux vascularites associées aux ANCA résultent essentiellement de l'atteinte inflammatoire vasculaire des différents organes. Leur fréquence respective diffère selon la vascularite considérée.
- L'altération de l'état général, la fièvre, les myalgies, les arthralgies d'horaire inflammatoire rarement des arthrites sont des manifestations cliniques non spécifiques observées au cours des vascularites à ANCA. Ces symptômes peuvent précéder ou accompagner l'atteinte d'autres organes. La fièvre et l'amaigrissement sont fréquents et parfois révélateurs.

❖ Manifestations communes des vascularites des moyens vaisseaux

- Au cours des vascularites des moyens vaisseaux une fièvre élevée en plateau avec frisson ou désarticulée peut être observée.
- Une atteinte de plusieurs organes et système est retrouvée au cours des vascularites des moyens vaisseaux notamment une atteinte cutanée, myocardique, digestif, neurologique.
- La présentation clinique varie selon la localisation et le mécanisme de l'atteinte vasculaire.

❖ Manifestations communes des vascularites des gros vaisseaux

- Les manifestations communes des vascularites des gros vaisseaux résultent essentiellement de l'inflammation des vaisseaux responsable de sténose, d'anévrysme et d'ectasie de la paroi artérielle.
- La fièvre, les manifestations ischémiques liées aux lésions artérielles peuvent être observés au cours des vascularites des gros vaisseaux.

V.2. Manifestations spécifiques

V.2.1. Vascularites des petits vaisseaux

Tableau III : Principales caractéristiques des vascularites à ANCA [26,11]

Manifestations cliniques	Granulomatose avec polyangéite	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite	Polyangéite microscopique
Atteinte ORL	<ul style="list-style-type: none"> - Sinusite à répétition destructrice - Rhinite - Croutes nasales saignant en cas de manipulation 	<ul style="list-style-type: none"> - Sinusite non destructrice - Rhinite allergique - Polypose nasale 	<ul style="list-style-type: none"> - Sinusite
Atteinte pulmonaire	<ul style="list-style-type: none"> - Hémorragie intra-alvéolaire 	<ul style="list-style-type: none"> - Asthme à révélation tardive nécessitant une corticothérapie 	<ul style="list-style-type: none"> - Hémorragie intra-alvéolaire
Atteinte cutanée	<ul style="list-style-type: none"> - Lésions papulonécrotique symétriques des coudes et genoux 	<ul style="list-style-type: none"> - Purpura nécrotique infiltré 	<ul style="list-style-type: none"> - Purpura des membres inférieurs - Ulcérations et nécroses : rares
Atteinte rénale	<ul style="list-style-type: none"> - Glomérulonéphrite rapidement progressive 	<ul style="list-style-type: none"> - Glomérulonéphrite rapidement progressive 	<ul style="list-style-type: none"> - Glomérulonéphrite rapidement progressive
Atteinte neurologique	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte SNC - Atteinte SNP : sciatique poplitée externe 	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte du SNC - SNP : Mono ou polyneuropathie 	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte du SNC - Atteinte du SNP

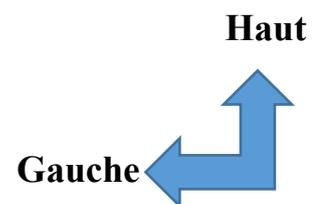
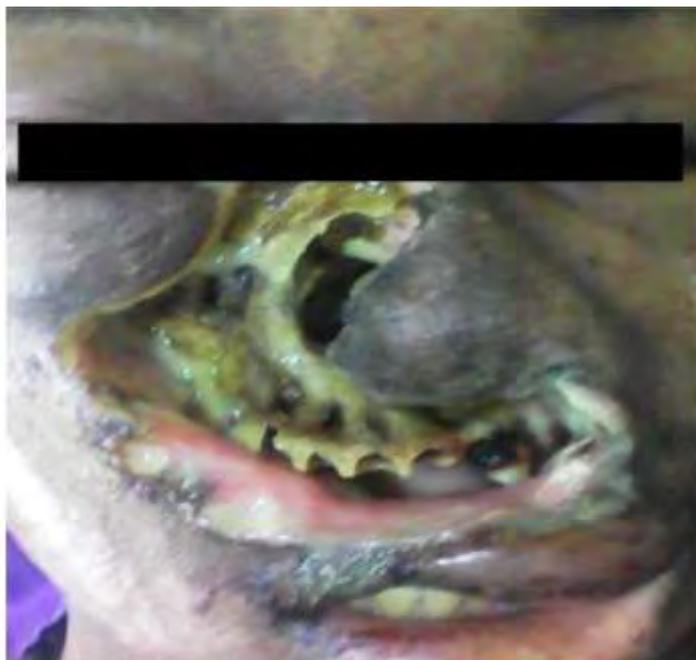


Figure 3 : Ulcération cutanéomuqueuse en C au cours de GPA [39]

V.2.2. Vascularites des moyens vaisseaux

Tableau IV : Principales caractéristiques des vascularites des moyens vaisseaux [10, 11]

Manifestations cliniques	Périartérite noueuse	Maladie de Kawasaki
Atteinte cutanée	<ul style="list-style-type: none"> - Nodules sous-cutanée - Purpura pétéchial infiltré et parfois des ulcérations des membres inférieurs - Livedo reticularis 	<ul style="list-style-type: none"> - Eruption cutanée polymorphe parfois de type vésiculeuse
Atteinte cardiaque	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte myocardique - Atteinte péricardique : rare - Atteinte endocardique : absente 	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte myocardique
Atteinte digestif	<ul style="list-style-type: none"> - Douleurs abdominales, hémorragie digestive, perforation du grêle 	<ul style="list-style-type: none"> - Douleurs abdominales - Troubles du transit
Atteinte hématologique	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte splénique exceptionnel 	<ul style="list-style-type: none"> - Macroadénopathie cervicale ferme unilatérale (50%)
Atteinte appareil locomoteur	<ul style="list-style-type: none"> - Myalgies intenses, diffuses, spontanées ou déclenchées, amyotrophie fréquente - Arthralgies non érosive des grosses articulations - Ceintures respectées 	<ul style="list-style-type: none"> - Arthralgies et arthrites rares
Atteinte rénale	<ul style="list-style-type: none"> - Néphropathie vasculaire - Hypertension artérielle parfois sévère voire maligne 	<ul style="list-style-type: none"> - Protéinurie
Atteinte oculaire	<ul style="list-style-type: none"> - Décollement bilatérale rétinien - Vascularite rétinienne - Nodules dystoriques - Choroïdite - Uvéite antérieur 	<ul style="list-style-type: none"> - Conjonctivite aigue non purulente bilatérale bulbaire
Atteinte des voies urinaires	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte urétérale rare - Orchite aseptique (manifestations caractéristique de la PAN) 	<ul style="list-style-type: none"> - Urétrite abactérienne
Atteinte neurologique	<ul style="list-style-type: none"> - Multinévrite sensitivo-motrice fréquente - Polyneuropathie distale, symétrique, sensitive ou sensitivo-motrice rare - Atteinte des paires crâniennes possible - Atteinte SNC rare 	<ul style="list-style-type: none"> - Méningite aseptique

V.2.3. Vascularites des gros vaisseaux

Tableau V : Principales caractéristiques des vascularites des gros vaisseaux [28, 29,1]

Manifestations cliniques	Artérite à cellules géantes	Artérite de Takayasu
Syndrome vasculaire		
Céphalées bitemporales avec hyperesthésie du cuir chevelu	+	-
Claudication des mâchoires	+	-
Douleur sur le trajet des artères temporales, diminution et/ou abolition du pouls temporal	+	-
Aortite	+	+
Manifestations dermatologiques		
Pyoderma gangrenosum	-	+
Erythème noueux	-	+
Manifestations rhumatologiques	PPR, polyarthralgie périphérique, dorso-lombalgie	Arthralgies

V.2.4. Vascularites des vaisseaux de taille variable

Tableau VI : Principales caractéristiques des vascularites des vaisseaux de taille variable [15,16]

Manifestations cliniques	Maladie de Behçet	Syndrome de Cogan
Atteinte cutanéomuqueuse	<ul style="list-style-type: none"> - Aphthes cutanées, buccaux et/ou génitaux récidivantes et invalidante - Pseudofolliculite, papules, Erythème noueux 	<ul style="list-style-type: none"> - Purpura, ulcérations cutanées
Atteinte oculaire	<ul style="list-style-type: none"> - Uvéite antérieure, uvéite postérieure, vascularite rétinienne 	<ul style="list-style-type: none"> - Kératite interstitielle aigue - Autres manifestations sont parfois présentes : uvéite antérieure ou postérieure, sclérite...
Atteinte audio-vestibulaire		<ul style="list-style-type: none"> - Survenue brutale de vertiges, acouphènes, nausées ou vomissement, nystagmus, ataxie et baisse d'acuité auditive
Atteinte vasculaire	<ul style="list-style-type: none"> - Thrombose veineuse fréquente - Thrombose artérielles rare - Anévrisme artériel 	<ul style="list-style-type: none"> - Aortite
Manifestations digestives		<ul style="list-style-type: none"> - Douleurs abdominales, hémorragies digestives, diarrhées
Atteinte appareil locomoteur	<ul style="list-style-type: none"> - Arthralgies inflammatoire et/ou oligoarthrite des grosses articulations - Atteinte des petites articulations rare - Myalgies parfois myosite 	<ul style="list-style-type: none"> - Arthralgies - Arthrite - Myalgies
Atteinte neurologique	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte SNC - Atteinte SNP 	<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte SNC - Atteinte SNP
Atteinte rénale	<ul style="list-style-type: none"> - Glomérulonéphrite - Néphropathie vasculaire - Néphrite interstitielle - Amylose de type AA 	<ul style="list-style-type: none"> - Glomérulonéphrite - Néphropathie vasculaire
Atteinte cardiaque	<ul style="list-style-type: none"> - Péricardite, myocardite, endocardite - Prolapsus mitral, - Coronaropathie 	<ul style="list-style-type: none"> - Péricardite - Hypertrophie du ventricule gauche - Insuffisance aortique aigue parfois rétrécissement aortique - Bloc auriculo-ventriculaire
Atteinte pulmonaire	<ul style="list-style-type: none"> - Alvéolite - Vascularite - Embolie pulmonaire - Anévrisme des artères pulmonaires 	Rare



Figure 4 : Aphtes buccaux au cours de la maladie de Behçet [31]



Figure 5 : Aphte scrotal au cours de la maladie de Behçet [32]

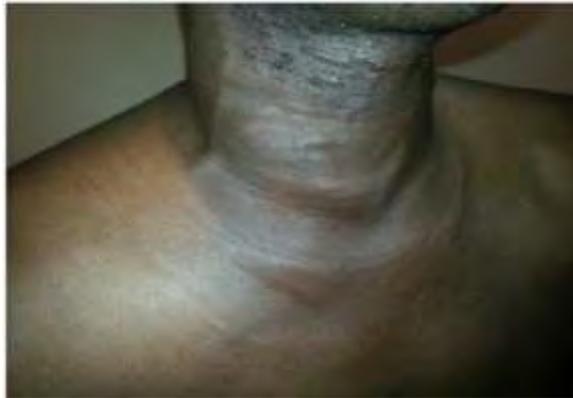


Figure 6 : Syndrome cave supérieur au cours de la maladie de Behçet [32]



Figure 7 : Papules acnéiformes au cours de la maladie de Behçet [31]

VI. Examens complémentaires

VI.1. Biologie

Dans un contexte de vascularite systémique les examens biologiques réalisés ont une valeur d'orientation diagnostique. La présence d'un syndrome inflammatoire biologique est rapportée au cours de la maladie de Behçet, des vascularites à ANCA, des vascularites des moyens vaisseaux et des gros vaisseaux. Une hyperéosinophilie supérieure à $500/\text{mm}^3$ fait partie des critères diagnostique de la GEPA.

VI.2. Immunologie

L'immunologie contribue au diagnostic des vascularites systémiques des petits vaisseaux par le dosage des anticorps retrouvé chez un certain nombre de patient au cours de ces pathologies ou par la mise en évidence des complexes immuns.

L'immunothérapie ciblée améliore la prise en charge des vascularites associées aux ANCA.

Les ANCA sont dépistés par immunofluorescence indirecte (IFI) sur frottis de polynucléaires neutrophiles (PNN) fixés à l'éthanol, au formol ou au méthanol (tableau VII) : leur aspect de fluorescence et leur titre doivent être précisés. L'identification des cibles antigéniques se fait par ELISA ou dot : myéloperoxydase, protéinase 3 ou autre (élastase, cathepsine, lysozyme, BPI). Leur titre est corrélé avec l'activité de la maladie et la réponse au traitement [23].

Tableau VII : Aspect de la fluorescence des ANCA sur PNN fixé à l'éthanol, au formol ou au méthanol [23]

Aspect	PNN fixés à l'éthanol	PNN fixés au formol	PNN fixés au méthanol
c-ANCA	Cytoplasmique	Cytoplasmique	Cytoplasmique
p-ANCA	Périnucléaire	Cytoplasmique	Négatif
a-ANCA	Périnucléaire	Négatif	Périnucléaire

VI.3. Histologie

VI.3.1. Vascularites des petits vaisseaux

Au cours des vascularites à ANCA dans l'idéal, le diagnostic est confirmé par les résultats d'une biopsie d'un organe atteint

Tableau VIII : Histologie des vascularites à ANCA

	Granulomatose avec polyangéite	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite	Micropolyangéite
Histologie	<ul style="list-style-type: none"> – Vascularite nécrosante – Granulome péri et extra vasculaire (avec cellules géantes et épithélioïdes). – PBR : GNEC, absence de dépôt en IF, granulome interstitiels exceptionnelles 	<ul style="list-style-type: none"> – Vascularite nécrosante – Infiltrat inflammatoire riche en éosinophiles – Granulome péri et extra vasculaire (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

VI.3.2. Vascularites des moyens vaisseaux

Au cours de la PAN une biopsie du muscle, de la peau ou du nerf peut être réalisée, la PBR est contre indiquée. A l'histologie une vascularite nécrosante, des thromboses et microanévrismes cicatricielles au stade tardif sont présent.

VI.3.3. Vascularites des gros vaisseaux

La BAT (biopsie d'artère temporale) est l'examen de référence pour confirmer une artérite à cellules géantes (ACG), mais n'est pas indispensable au diagnostic. Environ 60 à 80 % des cas d'ACG ont une BAT positive. L'analyse histologique se fait sur des coupes sériées et repose sur une simple étude morphologique. Pour être considérée comme preuve à l'histologie d'une ACG, la biopsie doit nécessairement montrer un infiltrat inflammatoire mononuclé de la média et/ou de l'intima. [28]

Au cours de l'artérite de Takayasu (AT) l'examen histologique ne peut être systématique, du fait du siège de l'atteinte vasculaire, mais peut être pratiqué en cas de geste nécessaire pour une revascularisation artérielle. Il s'agit d'une panartérite giganto-cellulaire à prédominance médio-adventitielle. En phase aiguë, les anomalies prédominant au niveau de l'adventice constituent un infiltrat inflammatoire, remplacé par des lésions fibrosantes et des calcifications artérielles en phase chronique, des lésions actives et de fibrose pouvant être présentes simultanément [29].

VI.3.4 Vascularites des vaisseaux de taille variable

Au cours de la maladie de Buerger l'histologie est très rarement faite (pièce d'amputation). Au niveau histologique, la lumière des vaisseaux (artères et veines) est thrombosée avec ulcération de l'endothélium et un infiltrat inflammatoire polymorphe.

La vascularite, neutrophilique ou lymphocytaire, est la signature histologique commune à toutes les localisations de la maladie de Behçet.

L'histologie est rarement réalisée (post-mortem) au cours du syndrome de Cogan et retrouve une inflammation de la paroi vasculaire.

VI.4. Imagerie

L'imagerie est indispensable au diagnostic, au traitement, à l'évaluation de la réponse thérapeutique, et au dépistage des complications de certaines vascularites [24].

VI.4.1. Echographie vasculaire

L'échographie vasculaire est un examen non invasif, permettant principalement l'exploration des troncs supra aortiques.

Au cours de l'artérite de Takayasu, l'échographie vasculaire montre un épaissement pariétal homogène circonférentiel. Des sténoses vasculaires sous clavière post vertébrale et de la carotide primitive peuvent être retrouvés.

Au cours de l'ACG l'atteinte de l'artère temporale superficielle se traduit par un épaissement pariétal segmentaire, circonférentiel et hypoéchogène (signe du « halo »). Sur les autres segments artériels périphériques, l'échographie vasculaire recherche un épaissement mural circonférentiel et hypoéchogène associé à de possibles sténoses et occlusions. L'échographie doppler vasculaire peut retrouver une baisse du flux sanguin. Cependant cet examen est peu sensible pour les atteintes thoraciques et est opérateur dépendant [24,1].

VI.4.2. Angioscanner

L'angioscanner permet de visualiser l'épaissement pariétal, la présence de sténose, des irrégularités pariétales au cours des vascularites de gros vaisseaux [24].

VI.4.3. Imagerie par résonance magnétique

Angiographie par résonance magnétique nucléaire (ARM) apporte des informations complémentaires par rapport à l'angiogramme notamment sur l'activité inflammatoire de l'aortite. L'IRM cérébrale est l'examen clé indispensable au diagnostic de vascularite cérébrale avec une sensibilité supérieure à 90%. La présentation radiologique est très polymorphe, aucune image n'est en soit spécifique, mais c'est la combinaison d'anomalies parenchymateuses multiples ischémiques et hémorragiques, vasculaires et méningées qui est évocatrice du diagnostic d'angéite cérébrale [24].

VI.4.4. La tomographie par émission de positrons au 18-fluorodéoxyglucose (TEP 18 F-FDG)

Le TEP au FDG renseigne sur le degré d'inflammation vasculaire.

La régression rapide des symptômes après introduction d'une corticothérapie peut s'accompagner d'une régression des signes d'atteinte artérielle inflammatoire sur les différents examens d'imagerie. Le TEP au FDG semble assez sensible pour suivre la diminution de l'inflammation artérielle [24,1].

DEUXIEME PARTIE

I. Cadre d'étude

Nous avons mené une étude multicentrique au niveau des services médicaux et chirurgicaux des différents centres hospitaliers niveau III de Dakar. Les services concernés étaient :

- Service de Médecine Interne hôpital Dalal Jamm
- Service de Médecine Interne hôpital Pikine
- Service de Médecine Interne hôpital Principal de Dakar
- Service de Médecine Interne hôpital Aristide Le Dantec
- Service d'Ophtalmologie hôpital Aristide Le Dantec
- Service de Dermatologie hôpital Aristide Le Dantec
- Service de Cardiologie hôpital Aristide Le Dantec
- Service de Néphrologie hôpital Aristide Le Dantec
- Service de Rhumatologie hôpital Aristide Le Dantec
- Service de Dermatologie hôpital Institut d'hygiène sociale
- Service de Chirurgie thoracique et cardiovasculaire hôpital FANN
- Service de Neurologie hôpital FANN
- Service de maladies infectieuses et tropicales hôpital FANN
- Service de Médecine interne HOGGY
- Service de Gastroentérologie hôpital Aristide Le Dantec
- Service de Chirurgie viscérale hôpital Aristide Le Dantec
- Service d'Oncologie hôpital Aristide Le Dantec

II. Méthode d'étude

II.1. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive portant sur tous les dossiers publiés ou non des patients admis en consultation ou hospitalisés pour une vascularite systémique dans les centres hospitaliers sus-cités pendant la période de Janvier 1970 à Décembre 2019.

II.2. Population d'étude

II.2.1. Critères d'inclusion

Etaient inclus tous les dossiers des patients dont un diagnostic de vascularite systémique a été retenu. Le diagnostic de vascularite systémique était retenu selon des arguments cliniques et paracliniques en accord avec les critères internationaux.

II.2.2. Critères de non inclusion

Tous les dossiers incomplets ne permettant pas une exploitation des données n'étaient pas inclus dans l'étude.

II.2.3. Recueil et analyse des données

L'outil de collecte des données était un questionnaire (annexe 7). Les données ont été saisies sur le logiciel Microsoft Excel version 2010 et Epi info version 7. La fiche de recueil des données comportait les éléments suivant :

- Données socio-démographiques : Prénom, nom, âge, sexe, téléphone, adresse, origine géographique, ethnie, profession.
- Données cliniques : Interrogatoire, examen physique.
- Données paracliniques : Biologie, immunologie, histologie, imagerie.

Les valeurs seuils des données biologiques et immunologiques étudiés dans notre travail étaient :

Tableau IX : Valeurs seuils des paramètres biologiques étudiées

	NFS				CRP
	Leucocytes	Hémoglobine	Plaquettes	Polynucléaires éosinophiles	CRP
Valeurs	4000-	13-18g/dl(h)	150000-		
seuils	10000/mm ³	12-16g/dl(f)	450000/mm ³	100-500/mm ³	<6mg/l

La technique de référence pour la mise en évidence des ANCA est l'immunofluorescence indirecte (IFI). Le dépistage des ANCA s'effectue au 1/20^e par immunofluorescence indirecte (IFI) sur frottis de polynucléaires neutrophiles fixé à l'éthanol. Les seuils de positivité varient selon les laboratoires entre 20 et 40 en IFI. En ELISA, il n'y a pas de standard international et les résultats sont rendus en unités arbitraires.

II.2.4. Analyse des données

L'analyse était faite avec le logiciel SPSS version 22. Elle consistait à une analyse descriptive. Les variables qualitatives ont été décrites en effectif et pourcentage, et les variables quantitatives en moyenne avec l'écart type, les extrêmes et la médiane.

III. Résultats

Nous avons recensé 14 cas à travers les dossiers et 187 cas à travers les publications.

III.1. Données épidémiologiques

Tableau X : Données épidémiologiques des vascularites systémiques

Diagnostic	Effectif	Age moyen au diagnostic (année)	Sex-ratio (H/F)
Vascularites des gros vaisseaux			
Artérite de Takayasu	11	36,5	1/10
Artérite à cellules géantes	4	74,2	2/2
Vascularites des moyens vaisseaux			
Périartérite noueuse/ VHB(a)	5	45	4/1
Maladie de Kawasaki	1	19	0/1
Vascularites des petits vaisseaux			
Polyangéite microscopique	2	42	0/2
GPA	7	35	5/2
GEPA	1	45	0/1
Vascularites des vaisseaux de taille variable			
Maladie de Behçet	136	32,6	96/40
Maladie de Buerger	1	40	1/0
Vascularites limitées à un organe			
Périorite/Spondylarthropathie	1	65	0/1
Périorite/Fibrose rétropéritonéale+tuberculose	1	65	1/0
Vascularites associées à une cause probable			
Vascularite à X-ANCA/RCH(b)	2	49	1/1
Vascularite tuberculeuse	2	29	1/1
Vascularites associées à des maladies systémiques			
Cryoglobulinémie mixte/ SSP	7	49	0/7
Cryoglobulinémie mixte	1	35	0/1
Vascularite nécrosante/PR/SSA	4	48	0/4
Vascularite nécrosante/SSP	3	55	0/3
Vascularite/Syndrome de Sharp	1	40	0/1
Vascularite/Polymyosite	1	40	0/1
Vascularite/Lupus	6	32,8	1/5
Vascularite/Lupus/myosite de chevauchement	1	35	0/1
Vascularite/PR	1	35	0/1
Vascularite/SSS	1	68	0/1
Vascularite/Lupus/sclérodémie	1	37	1/0
Total	201		114/87

Légende :

VHB : Virus de l'hépatite B

SSP : Syndrome de Sjogren primitif,

SSA : Syndrome de Sjogren associée

PR : Polyarthrite rhumatoïde

RCH : Rectocolite hémorragique

(a) 1 cas de co-infection VHB/VIH (b) 1 cas RCH associé à la vascularite à X-ANCA

❖ Age

L'âge moyen des patients était de 35,2ans avec un écart type de 9,5 et des extrêmes de 11 et 68 ans. La médiane était de 32 ans.

Les patients provenaient de 9 spécialités. Leur répartition selon la spécialité d'origine est représentée dans le tableau XI.

Tableau XI : Répartition des patients selon la spécialité d'origine

Spécialité	Effectif	Pourcentage
Médecine Interne	68	33,8
Dermatologie	75	37,3
Neurologie	34	16,9
Cardiologie	7	3,5
Chirurgie thoracique et cardio vasculaire	7	3,5
Ophtalmologie	4	1,9
Néphrologie	2	1,0
ORL	2	1,0
Maladie infectieuse	2	1,0
Total	201	100,0

III.2. Données cliniques

III.2.1. Délai diagnostique

Le délai diagnostique était renseigné chez 55 patients soit (dont) 27,4% des cas. La moyenne était de 33,4 mois avec un écart type de 33,1 et des extrêmes de 0,3 et 180 mois. La médiane était de 30 mois.

III.2.2. Manifestations cliniques au cours des vascularites des gros vaisseaux

Tableau XII : Manifestations cliniques au cours des vascularites des gros vaisseaux

Manifestations cliniques	Nombre
Fièvre	2
Manifestations cardiovasculaires	
Abolition ou diminution des pouls périphériques	7
Claudication vasculaire	2
Souffle carotidien	3
Fibrose pulmonaire	2
Polyarthrite	3
SNC	3
Neuropathie périphérique	2
Aphte et nécrose des extrémités	2

III.2.3. Manifestations cliniques des vascularites des moyens vaisseaux

Tableau XIII : Manifestations cliniques au cours de la maladie de Kawasaki

	Etat général/constantes	Manifestations dermatologiques	Atteinte hématologique
Maladie de Kawasaki	– Altération de l'état général – Fièvre	– Eruption maculo- papuleuse prurigineuse – Lésions muqueuses – Œdème chaud des extrémités – Desquamation en grands lambeaux aux doigts, orteils, et tronc	– Adénopathies – Splénomégalie

III.2.4. Manifestations cliniques des vascularites des petits vaisseaux

Tableau XIV : Manifestations cliniques au cours des vascularites des petits vaisseaux

	GPA	MPA	GEPA
Délai diagnostique	13,3 mois	15 jours	24 mois
Circonstance de découverte	Chondrite nasale	GNEC	Polyarthralgie
Appareil ou système impliqués			
VAS	Chondrite nasale (2 cas)	Non rapportée	Non rapportée
VAI	Atteinte pulmonaire(2cas)	Non rapportée	Asthme tardif
Peau	Non rapporté	Purpura vasculaire (50%)	Non rapportée
Rein	Atteinte rénale (2 cas)	Œdème type rénal (100%)	Non rapporté
Locomoteur	Non rapporté	Polyarthrite périphérique chronique (50%)	Arthralgie des grosses et petites articulations

III.2.5. Manifestations cliniques au cours de la maladie de Behçet

Tableau XV : Manifestations cliniques au cours de la maladie de Behçet

Manifestations clinique	Pourcentage
Fièvre	25
Manifestations dermatologiques	96
Manifestations neurologiques	40,3
SNC	32,3
SNP	8
Manifestations cardiovasculaires	22,8
Thromboses veineuses	72,7
Thromboses artérielles	4,5
Ischémies	9,1
Autres	27,3
Arthrite	23,5
Manifestations oculaires	38,8
Adénopathies	2,2
Manifestations digestives	5,9

III.2.6. Manifestations cliniques au cours des vascularites secondaires

III.2.6.1. Vascularite tuberculeuse

Tableau XVI : Manifestations cliniques au cours de la vascularite tuberculeuse

Manifestations cliniques au cours de la vascularite tuberculeuse	Effective
Fièvre	2
Douleur abdominale	1
Macro polyadénopathies	1
Purpura nécrotique des orteils	1
Souffle abdominal	1

III.2.6.2. Vascularites associées aux connectivites

Tableau XVII : Manifestations cliniques des vascularites associées aux connectivites

Manifestations clinique	Effectif	Pourcentage
Manifestations dermatologiques		
Nécrose digitale, lésions en mouchétures, acrosclérose	1	8,3
Manifestations neurologiques		
Troubles de l'humeur	1	8,3
Myéloradiculopathie	1	8,3
Manifestations cardiovasculaires		
Pouls ulnaire et radial faibles	1	8,3
Tachycardie	1	8,3
Manifestations rhumatologiques		
Polyarthrite	3	25
Déformation	1	8,3
Manifestations oculaires		
Vascularite rétinienne	1	8,3
Condensation pulmonaire	1	8,3

III.2.6.3. Vascularite à X-ANCA

Tableau XVIII : Manifestations cliniques au cours des vascularites à X-ANCA

Manifestations cliniques au cours des vascularites à X-ANCA	Effectif
Diarrhée chronique glairo-sanglante	1
Oligoarthrite	1
Polyarthralgie chronique périphérique des grosses et petites articulations	1
Cécité brutale unilatérale	1
Œdème papillaire au fond d'œil	1

III.3. Données paracliniques

Tableau XIX : Répartition des anomalies hématologiques au cours des vascularites systémiques

Pathologie	Leucopénie	Hyperleucocytose	Anémie	Thrombopénie	Thrombocytose	Hyperéosinophilie
AT	1/5	3/5	3/5	0	2/5	0
Maladie de Kawasaki	0	1	0	0	1	0
GPA	0	0	2/2	0	0	0
MPA	0	0	½	0	0	0
GEPA	0	0	0	0	0	1/1
Maladie de Behçet	1/25	13/25	22/56	0	0	0
Vascularites associée au connectivites	0	0	3/4	0	0	1/4
Vascularite tuberculeuse	0	0	2/2	0	0	0

Tableau XX : Fréquence du syndrome inflammatoire biologique au cours des vascularites systémiques

Pathologie	Syndrome inflammatoire	CRP moyen (mg/l)
AT	4/6	71
GPA	½	153,4
Maladie de Behçet	10/16	84,266
Vascularite tuberculeuse	2/2	243
Vascularites associées aux connectivites	4/5	86

Tableau XXI : Répartition des anticorps selon la vascularite systémique

Pathologie	p-ANCA anti-MPO	p-ANCA anti-PR 3	ANCA fluorescence cytoplasmique atypique	Fluorescence atypique à X-ANCA
Polyangéite microscopique	Positif : 2/2	Non rapporté	Non rapporté	Non rapporté
GPA	Négatif :1/2	Non rapporté	Positif : ½	Non rapporté
Vascularite à X-ANCA	Non rapporté	Non rapporté	Non rapporté	Positif : 2/2

Tableau XXII : Apport de l'histologie au cours des vascularites systémiques

	PBR	Biopsie cutanée
MPA	GNEC (2 cas)	Non réalisée
Maladie de Behçet	Non réalisée	Importante vascularite (1) Vascularite non spécifique (1) Vascularite, dépôts de complément, infiltrat inflammatoire (3) Ulcération d'aspect non spécifique compatible avec une aphtose (1)

Tableau XXIII : Répartition de la topographie des lésions de vascularite selon l'imagerie

Type de vascularite		Atteinte des vaisseaux des membres supérieurs	Atteinte des vaisseaux des membres inférieurs	Atteinte des vaisseaux thoraco-abdominaux	Atteinte des vaisseaux cérébraux	Atteinte des vaisseaux ORL
Vascularite des gros vaisseaux	AT	0	0	11	0	0
	ACG	0	0	6	4	0
Vascularite des moyens vaisseaux	PAN	2	0	0	0	0
Vascularite des petits vaisseaux	GPA	0	0	2	0	2
	MPA	0	0	2	0	0
Vascularite des vaisseaux de taille variables	Maladie de Buerger	1	1	0	0	0
	Maladie de Behçet	2	5	7	11	0
Vascularites limités à un organe	Périorite	0	0	2	0	0
Vascularites associés à une cause probable	Vascularite tuberculeuse	0	1	1	0	0
Vascularites associées à des maladies systémiques		17	0	0	1	0

IV. Discussion

Les profils épidémiologique et clinique des patients atteints de vascularites systémiques sont variables selon le type de vascularite.

IV.1. Vascularites des gros vaisseaux

❖ Artérite de Takayasu

Dans notre série l'artérite de Takayasu était retrouvée dans 5,5% (11 cas), dont 90,9%(10) femmes. Nos résultats se rapprochaient de ceux de Ghannouchi et al avec 88,9 % de femmes [2]. L'âge moyen dans notre série était de 36,5 ans avec des extrêmes de 18-62 ans. Nos résultats se rapprochaient de ceux retrouvés par Kechaou et al. Une étude menée en Afrique du sud retrouvait un âge moyen de 25 ans et une prédominance féminine à 75% [2].

Dans notre série l'atteinte de la crosse de l'aorte et une atteinte de l'artère rénale étaient retrouvées respectivement dans 81,8% (9 cas) et 18,2% (2 cas). Une atteinte fréquente de la crosse de l'aorte et de ses branches était rapportée dans d'autres séries africaines notamment Kechaou et al en Tunisie et Elasri et al en Maroc. [2]

❖ Artérite à cellules géantes

Dans notre série l'ACG était isolée dans 75% (3 cas) et associée à une PPR dans 25% (1 cas) des cas. Nos résultats sont proches de ceux rapportés par la littérature car l'association ACG/PPR était retrouvée dans 15% et des formes isolées d'ACG ou de PPR retrouvées dans 85% [1].

La répartition de l'ACG dans le monde n'est pas uniforme. Une incidence et une prévalence plus faibles chez les non-caucasien a été rapportée dans la littérature pouvant expliquer ainsi le faible pourcentage d'ACG en Afrique. Dans notre série nous avons retrouvé 4 cas soit 2% d'ACG.

L'âge moyen dans notre série était de 74,2 ans. Nos résultats sont comparables à deux études réalisées en Tunisie par Mabrouk et al et Lamloul et al qui retrouvaient respectivement un âge moyen de 70,8 +/- 7,7 ans et 76 ans. Le sex-ratio était de 0,88 dans l'étude de Mabrouk et al, de 2 dans l'étude de Lamloul et al et de 1 dans la nôtre. [2]

IV.2. Vascularites des moyens vaisseaux

❖ Maladie de Kawasaki

Dans notre série nous avons enregistré 1 cas de forme complète de maladie de Kawasaki chez une patiente de 19 ans. Les dossiers colligés durant notre étude provenaient des services prenant

en charge des adultes d'où l'absence de cas de maladie de Kawasaki chez l'enfant dans notre série. De rares cas de maladie de Kawasaki diagnostiqués à un âge adulte ont été rapportés dans la littérature. En Afrique notamment en Nigéria, un âge moyen de 23,5 ans et la présence d'une forme complète chez 50% ont été notés au cours de la maladie de Kawasaki [2,10].

❖ **Périartérite noueuse**

Dans notre série nous avons colligé 5 cas (2,5%) de PAN associées au VHB dont un cas de co-infection VHB/VIH. La fréquence importante de VHB et de VIH en Afrique pouvait présager d'un nombre beaucoup plus important de PAN associé au VHB/VIH. Cependant ce faible pourcentage peut être expliqué par une errance diagnostique ou par une difficulté diagnostique.

IV.3. Vascularites des petits vaisseaux

❖ **Vascularites à ANCA**

L'incidence des vascularites à ANCA est en cours d'augmentation dans le monde. Les ANCA ont révolutionné le diagnostic des vascularites des petits vaisseaux. Tous nos patients n'avaient pas bénéficié du dosage des ANCA du fait des difficultés financières chez la majorité de nos patients. Les ANCA sont présents à un pourcentage X chez les sujets de vascularite à ANCA ce qui expliquerait les ANCA négatifs chez des patients avec un tableau fortement évocateur de vascularite à ANCA.

En Afrique deux séries de GPA ont été rapportées en Tunisie par Ben Ghorbel I et al en 2013 et en 2017. L'âge moyen était respectivement de 45,5 ans et 46 +/- 12 ans, dans notre série l'âge moyen était de 35 ans. Le sex-ratio était respectivement pour les deux séries tunisiennes de 2 et 1,3 et de 1 dans la nôtre. Les manifestations ORL étaient les plus fréquemment observées dans les deux séries soit 85,7% en 2013 et 83% en 2017, suivies des manifestations pulmonaires puis rénales [2]. Dans notre série les manifestations ORL, pulmonaires et rénale étaient présentes dans 50%.

Dans notre série nous avons rapporté un cas de GEPA chez une femme de 45 ans présentant un asthme tardif, une polyarthralgie et une hyperéosinophilie sanguine. Nos données sont proches de ceux rapportés dans la littérature. Boulehour Asmâa retrouvait dans sa série une atteinte pulmonaire, une hyperéosinophilie chez tous ses cas et des arthralgies chez une de ses patientes [42].

Nous avons colligé deux cas MPA, l'âge moyen était de 42 ans, une GNEC était retrouvée chez 2 cas, un purpura vasculaire chez 1 cas et une polyarthralgie chez 1 cas. Le dosage des ANCA

était positif à p-ANCA anti-MPO chez les 2 cas. Nos données sont comparables à ceux rapportées par la littérature. M. Soubrier et al ont rapporté une polyarthralgie, GNEC et la présence de p-ANCA chez leurs deux patients [43]. R. Amri et al ont également rapporté un purpura vasculaire révélant une micropolyangéite [44].

Nous avons rapporté deux cas de vascularites à X-ANCA dont un cas associé à une rectocolite hémorragique(RCH). La présence de X-ANCA permet de distinguer une RCH et une maladie de Crohn [23].

IV.4. Vascularite des vaisseaux de taille variable

❖ Maladie de Behçet

La maladie de Behçet, une vascularite systémique ubiquitaire. Dans notre série la maladie de Behçet était observée dans 67,7% (136) des cas, avec prédominance masculine (sex-ratio de 2,4) et un âge moyen de 32,6 ans. Nos résultats étaient comparables à ceux retrouvés dans la littérature. En effet, dans les séries de Éric Liozon et al et Houman MH et al le sex-ratio était respectivement de 2,5 et 2,61. L'âge moyen était de 29 ans dans la série de Houman MH et al. [2].

Le retard diagnostique était de 33 mois dans notre série. Dans la littérature un retard diagnostique de 5,5 ans +/- 5,1 ans a été rapporté [2]. Le retard diagnostique dans notre série peut être en rapport avec un nombre limité de spécialiste, aux croyances socio-culturelles (recours à la médecine traditionnelle), l'accès limité aux soins.

Les manifestations dermatologiques étaient observées dans notre série dans 96% des cas. L'aphtose bipolaire était la plus fréquemment retrouvée (69,5%). Les autres manifestations cliniques de la maladie de Behçet objectivées dans notre série étaient oculaires (38,8%), vasculaires (thromboses veineuses : 51,6%), neurologiques (32,3%), articulaires (23,5%) et digestives (5,9%). Houman MH et al ont trouvé des manifestations oculaires (51%), une arthrite (38,8%), une thrombose veineuse (33%), des manifestations neuropsychiatriques (24,2%) et des signes gastro-intestinaux (1,5%) [12]. Le nombre élevé de cas de maladie de Behçet (136 cas) et la prédominance des manifestations dermatologiques peut être en rapport le nombre important de dossiers de maladie de Behçet colligés au service de dermatologie. Le nombre important de cas de maladie de Behçet peut être lié à l'orientation rapide vers un service spécialisé devant les manifestations cliniques de la maladie (aphtose bipolaire, manifestations neurologiques).

❖ **Maladie de Buerger**

La maladie de Léo Buerger touche préférentiellement les artères de petit et moyen calibre et les veines des quatre membres. Dans notre série nous avons rapporté 1 cas de maladie de Buerger chez un homme âgé de 40 ans avec une atteinte des artères des membres supérieurs et inférieurs. La prise de tabac n'a pas été renseignée. Nos résultats étaient comparables à ceux rapportés par I. Chabchoub et al qui montrent dans leur étude une prédominance de la maladie de Buerger chez le sujet jeune tabagique de genre masculin (12 hommes/1 femme) avec un âge moyen de 39,9 ans, et une vascularite distale chez tous les patients [40,41,47].

IV.5. Vascularites associées à une cause probable

❖ **Vascularite tuberculeuse**

Les vascularites infectieuses représentent 3 à 25 % des vascularites secondaires, avec prédominance des causes virales. Les vascularites tuberculeuses sont rares, souvent subaiguës, dues soit à une réaction immunitaire soit à une invasion bactérienne de la paroi vasculaire. Dans la littérature des cas isolés de vascularite tuberculeuse sont rapportés. N. Ghariani Fetoui et al ont rapporté 1 cas de vascularite cutanée révélant une tuberculose multifocale chez un patient sans antécédent ni terrain particulier [27]. Nous avons rapporté 1 cas de vascularite des orteils et 1 cas de vascularite de l'aorte abdominale révélant une tuberculose multifocale. La tuberculose est endémique dans nos régions d'où l'existence des cas de vascularite tuberculeuse.

IV.6. Vascularites associées à une maladie systémique

❖ **Vascularites associées aux connectivites**

Dans la littérature peu d'études ont concerné les vascularites systémiques associées aux connectivites à l'exception de la vascularite rhumatoïde. Les études occidentales montrent une baisse progressive de l'incidence de la vascularite rhumatoïde notamment au Royaume Uni où elle est passée de 9,1 à 3,9 par million durant la période de 1998-2010 [17]. Dans notre série nous avons colligé 26 dossiers de vascularite systémique associée aux connectivites. Les principales connectivites objectivées étaient un syndrome de Sjögren (15 cas), un lupus (8 cas), polyarthrite rhumatoïde (4 cas). Dans la littérature des cas de vascularites leucocytoclasiques associés aux connectivites sont rapportés et une association entre syndrome de Sjögren et vascularites leucocytoclasiques est fréquemment retrouvée [45,46].

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Les vascularites systémiques sont caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux, conduisant à des modifications de la paroi vasculaire intéressant toute la paroi.

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive portant sur les vascularites systémiques. Il s'agissait d'une étude multicentrique menée de Janvier 1970 à Décembre 2019 au niveau des services médicaux et chirurgicaux des différents centres hospitaliers de Dakar.

Durant la période d'étude nous avons colligé 201 dossiers. Nous avons noté une prédominance masculine avec un sex-ratio 1,31. L'âge moyen était de 35,2 ans. La prévalence de tabagisme était de 2% soit 4 patients tabagiques. Le délai diagnostique moyen était de 33,2 mois. Deux cas de maladie de Behçet et un cas de GEPA avaient respectivement des antécédents familiaux de maladie de Behçet et de GEPA. La maladie de Behçet était l'affection prédominante, elle était retrouvée dans 136 cas (67,7%). Elle était suivie par les vascularites associées aux connectivites 26 cas (13%), artérite de Takayasu 11 cas (5,5%). Les autres vascularites étaient représentées par la GPA 7 cas (3,5%), la PAN associée au VHB 5 cas (2,5%), l'artérite à cellules géantes 4 cas (2%), la MPA 2 cas (1%), la vascularite tuberculeuse 2 cas (1%), la vascularite à X-ANCA 2 cas (1%), la péri-aortite 2 cas (1%), la maladie de Kawasaki 1 cas (0,5%), la maladie de Buerger 1 cas (0,5%), la GEPA 1 cas (0,5%), la Cryoglobulinémie mixte 1 cas (0,5%).

Les connectivites associées aux vascularites étaient par ordre de décroissance le syndrome de Sjogren, le lupus systémique, la polyarthrite rhumatoïde, les myopathies inflammatoires, le syndrome de SHARP, la sclérodémie systémique. Nous avons noté un polymorphisme clinique des vascularites systémiques, une nette prédominance de la maladie de Behçet et des formes associées aux connectivites.

Au terme de ce mémoire nous recommandons :

- La formation des médecins généralistes sur la prise en charge et le diagnostic des vascularites systémiques
- La mise en place d'une assurance maladie permettant de couvrir le frais des bilans, l'hospitalisation, les traitements
- De mettre à disposition des malades les traitements nécessaires pour la prise en charge des vascularites systémiques
- De mettre en place un registre de vascularite systémique

REFERENCES

1. **Guillermo Carvajal Alegria, Dewi Guellec, Valleri Devauchelle Pensec, Alain Saraux.** Pseudo-polyarthrite rhizomélique et artérite à cellules géantes en 2019, Revue du Rhumatisme monographies 86 (2019), 199-206,
2. **Eugene Genga, Omondi Oyoo, Adewale Adebajo.** Vasculitis in Africa, Current Rheumatology Reports, 2018, 20 : 4
3. **S. Ndongo, Diallo.S, Tiendrebeogo.J, Diop.IB, Tall.A, Pouye.A, Ka.MM, Diop.TM.** Vascularites systémiques : 27 observations au Sénégal, Médecine Tropical, 2010, 70, 264-266
4. **B.S.Kane, S.Ndongo, A.A.Ndiaye, B.Djiba, M.Niasse, N.Diack et al,** Maladies systémiques en médecine interne « contexte africain » : Aspects épidémiologiques et classification, revue de médecine interne 37S (2016) A27-A88
5. **Véronique Witko-Sarsat, Arnaud Roccabianca, Luc Mouthon.** Le polynucléaire neutrophile dans les vascularites associées aux ANCA, Revue francophone des laboratoires, mai 2014, N 462
6. **Matthieu Groh, Claire Le Pendu, Alfred Mahr.** Classification des vascularites, revue du rhumatisme monographies 84 (2017), 207-214
7. **Harrison,** Principes de Médecine interne 16 ème édition, Médecine-sciences, Flammarion
8. **Samson M, Bannotte B.** Physiopathologie des vascularites primitives des gros vaisseaux, revue de médecine interne 2015, P1-10
9. **Arnaud L, J. Haroche, P. Duhaut , J.-C. Piette , Z. Amoura.** Immunopathologie des artérites primitive des gros vaisseaux, Revue de médecine interne,30, 2009, 578-584
10. **Marsaud C, Koné-Paut I.** Maladie de Kawasaki, journal de pédiatrie et de puériculture, 2018, 31, 225-234
11. **Xavier Puéchal, Loïc Guillevin.** Périartérite noueuse et polyangéite microscopique, Cours semaine n°18.
12. **Houman M.H, Bel N. Feki,** physiopathologie de la maladie de Behçet, la revue de médecine interne 35 (2014) 90-96
13. **Maxim Samson, Bernard Bannotte.** Pathogénie de l'artérite à cellules géantes, Presse Medicale, 2012 ; 41 : 937-947
14. **Benjamin Terrier, Loïc Guillevin.,** vascularites nécrosantes systémiques (Périartérite noueuse et vascularites associées aux ANCA), Protocole National de Diagnostic et de Soins 2019

15. **Iliescu Daniela Adriana, Timaru Cristina Mihaela, Batras Mehdi, De Simone Algerino, Stefan Cornel.** COGAN'S SYNDROME, Romanian Journal of Ophthalmology, Volume 59, Issue 1, January-March 2015. p:6-13
16. **Oded shamriz, Yuval Tal, Menachem Gross.** Autoimmun Iner Ear Desease : Immune Biomarkers, Audiovestibular Aspects and Therapeutic Modalities of Cogan's Syndrome, journal of immunology, 2018, P 1-8
17. **Richard A. Watts, Joanna Robson.** introduction, epidemiolgy and classification of vasculitis, Best Practice and Research Clinical Rheumatology, 2018
18. **Christian Pagnoux, Raphaële Seror, Xavier Puéchal.** Vascularites systémiques : Critères de classification, scores d'activité et scores pronostiques, Revue du rhumatisme monographie, 77, 2010, 121-127
19. www.vascularite.org
20. **Jean Sibilia,** Les vascularites : Classification, Aspects cliniques, diagnostique et thérapeutiques, Supplément au N 341, Revue Française des Laboratoires, 2002
21. **Loïc Guillevin, Philippe Guilpain, Xavier Puéchal.** Les vascularites, 4^{ième} partie, Chapitre 14, l'immunopathologie pour le praticien, P1-37
22. **Loic Guillevin, Benjamin Terrier.** Classification des vascularites systémiques, Presse Medicale, 41, 986-995, 2012
23. **Carole Emile.** Dosage des auto-anticorps et interprétation, Option Bio, juillet-aout 2017, n°565-566, P17-24
24. **Mekinian A, S. Djelbani, F. Viry, O. Fain, M. Soussan .** Place de l'imagerie dans l'évaluation des vascularites de gros vaisseaux, Revue de médecine interne, 2016, P1-11
25. **Etienne Merlin, Jean-Louis Stephan.** Les classifications des vascularites de l'enfant, revue du rhumatisme monographie 79, 2012, 12-19
26. **Benjamin Terrier, Loïc Guillevin.** Vascularites nécrosantes systémiques, PNDS, 2019
27. **Ghariani Fetoui N.** Vascularite cutanée révélant une tuberculose multifocale, 76e congrès SNFMI, Paris, 6 au 8 décembre 2017, La Revue de médecine interne 38S (2017) A109–A248
28. **Christian Agard, Marc André, Boris Bienvenu, Marc Lambert, Alfred Mahr, Hélène Maillard et al,** Artérite à cellules géantes, PNDS, 2017, P1-35
29. **Arsène Mekinian, Michael Soussan, David Saadoun, Lea Gomez, Cloe Comarmond, Olivier Fain,** Prise en charge de la maladie de Takayasu, Revue du rhumatisme monographies, 2017, P 1-27

30. **Évangéline Pillebout.** Vascularite à IgA (purpura rhumatoïde) l'adulte, sciencedirect, 2019
31. **Maodo NDIAYE, Aboubacary Sadikh Sow , Abbaspour Valiollah , Moussa Diallo , Assane Diop , Rachidi Amal Alaoui.** Behcet's disease in black skin: A retrospective study of 50 cases in Dakar, Journal of Dermatological, Case Reports, 2015 ; 9(4) : 98-102
32. **BC Fall, A. C. Ndao, S. Sarr, M. Dieng, S. Ndongo, A. Leye .** The Behcet's disease: An uncommon cause of venous thrombosis in the thropical Area : 10 cases, Open Journal of Internal Medicine, 2017, 7, 177-184
33. **Jean-Paul Makhzoum.** L'approche moderne en artérite à cellules géantes. Montréal : Université du Montréal, 2018
34. **Pr Saadoun David, Dr Mirault Tristan,** Artérite de Takayasu, PNDS, 2019
35. **Frémont Martin G, Mestral Gimenez S, Jubault V, Chauchard M, Mekinian A, Fain O,** Polyarteritis nodosa, an alternative diagnosis of giant cell arteritis in cases of temporal arteritis. La Revue de medecine interne, 2019, vol. 40, no 8, p. 533-535.
36. **Leavitt R Y et al,** The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum 1990 ; 33 :1101
37. **Masi.A, Hunder G, Lie J, et al,** The american college of rheumatology 1990 criteria for the classification of churg-strauss syndrome (allergic granulomatosis angiitis), Arthritis Rheum 1990 ; 33 :1094-1100
38. **Isabelle Kone-Paut, Stéphane Barete, Bahram Bodaghi, Kumaran Deiva, Anne-Claire Desbois, Caroline Galeotti et al.** Protocole National de Diagnostic et de Soins sur la Maladie de Behçet, décembre 2019
39. **Leye YM, Leye A, Ndiaye N, Diack N, Senghor M, Ndour M A.** Amputation non traumatique de la face : difficultés diagnostiques à propos d'un cas, Revue africaine de médecine interne, 2016, 3 (2) : 42-44
40. **Drs Luca Calanca, Adriano Alatri, Caroline Krieger, Prs Jean-Marc Corpataux, Lucia Mazzolai,** Thromboangéite oblitérante : notions pour la pratique, Revue Medicale Suisse, 2017 ; 13 : 2129-33
41. **I. Chabchoub, R. Ben Salah, F. Frikha , D.D. Chebbi , Y. Bouattour , M. Snoussi et al,** La maladie de Léo Buerger ou thromboangéite oblitérante : à propos de 13 cas, La Revue de médecine interne 39 (2018) A103–A235
42. **Boulehjour Asmâa.** Granulomatose éosinophilique avec polyangéite à propos de 5 cas et revue de la littérature, Thèse, 2015, Rabat (Maroc)

43. **M. Soubrier, S. Le Seaux, J.J. Dubost, M.H. Mizony, J.M. Ristori, J.L. Bussière.** Polyarthrite, manifestation inaugurale d'une polyangéite microscopique, à propos de deux observations, *Revue Médecine Interne* 2000 ; 21 : 78-82
44. **R. Amri , S. Toumi , F. Ben Fredj Ismail , B. Mrad , H. Mhiri , C. Laouani Kechrid.** Une polyangéite microscopique révélée par un purpura extensif nécrotique, *La Revue de médecine interne* 30 (2009) S77–S151
45. **M.S. Hamdi, I. Boukhris, S. Azzabi, I. Kechaou, A. Hariz , E. Cherif et al,** Le purpura vasculaire au cours du syndrome de Gougerot-Sjögren : une nouvelle série, *La Revue de médecine interne* 36S (2015) A100–A211
46. **Amina Aounallah, Aicha Arouss, Najet Ghariani1, Wafa Saidi1, Badreddine Sriha, Mohamed Denguezli et al,** Vascularites cutanées leucocytoclasiques: à propos de 85 cas, *Pan African Medical Journal*, 2017
47. **A.Pouye, M.M.Ka, S.Ndongo, S.Diallo, S.Fall, S.Ba Diop et al,** Confusion possible entre maladie de Buerger et maladie de Hansen en milieu tropical : à propos d'une observation, *revue de médecine interne*, 2004

ANNEXES

Annexe 1: Score pronostique Five Factor Score (FFS) (14,18)

Le FFS est un score pronostique, il est composé de :

Age > 65 ans

Créatininémie > 150 µmol/l

Cardiomyopathie spécifique

Atteinte digestive grave

Absence d'atteinte ORL (pour la GPA et GEPA)

Définition :

Atteinte digestive grave : atteintes gastro-intestinales sévères, c'est-à-dire perforation intestinale, hémorragie et pancréatite. L'appendicite ou la cholécystite ne sont pas intégrées dans le score quand elles représentent la seule manifestation de vascularite ou sont retrouvées fortuitement dans un échantillon histologique

Cardiomyopathie spécifique : présence de symptômes cliniques (par exemple, œdème pulmonaire), excluant les paramètres biologiques, comme le BNP, non déterminées pour la majorité des patients, en l'absence de symptômes cliniques. L'échocardiographie ou d'autres examens complémentaires n'ont pas été pris en compte pour le diagnostic de l'insuffisance cardiaque.

Atteinte ORL : présence de symptômes cliniques confirmés par un examen ORL et par tomodensitométrie.

Le score est nul lorsque tous ces facteurs sont absents. Le FFS est de 1 lorsqu'un seul des critères pronostiques est présent ; le FFS est de 2 lorsque 2 critères sont présents...

Annexe 2: Principaux critères de classification de vascularites (6)

Type de vascularite	Critères de classification
Artérite à cellules géantes	Critères ACR 1990
Artérite de Takayasu	Critères ACR 1990, Critères de Sharma et al, EULAR/PRINTO/PRES
Périartérite noueuse	Critères ACR 1990/Algorithme de l'AEM/Critères du GFEV
Maladie de Kawasaki	Critères de l'AHA 2004
Granulomatose avec polyangéite	Critères ACR/Critères ACR modifiés/Algorithme de l'AEM/Critères EULAR/PRINTO/PRES
Polyangéite microscopique	Algorithme de l'AEM
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite	Critères ACR/Critères de Lanham et al/Algorithme de l'AEM/Critères de Cottin et al
Maladie de Behcet	Critères ISG/Critères ICBD/ Critères du PEDBD

Critère ACR 1990 de l'ACG (33)

Age at disease onset ≥ 50 y Development of symptoms or findings beginning at ≥ 50 y of age
New Headache New onset of or new type of localized pain in the head
Temporal artery abnormality Temporal artery tenderness to palpation or decreased pulsation unrelated to arteriosclerosis of cervical arteries
Elevated erythrocyte sedimentation rate Erythrocyte sedimentation rate $50 \geq$ mm/h by the westergren method
Abnormal artery biopsy Biopsy specimen with artery showing vasculitis characterized by a predominance of mononuclear cell infiltration or granulomatous inflammation usually with multinucleated giant cells
The presence of ≥ 3 criteria is consistent with the diagnosis of GCA with a sensitivity of 94% and a specificity of 91%

Critères ACR 1990 de l'AT (34)

Critères diagnostiques ACR en présence de signes cliniques évoquant une vascularite

- 1- Âge de début de la maladie ≤ 40 ans ;
- 2- Claudication des membres ;
- 3- Diminution des pouls de l'une ou deux artères brachiales ;
- 4- Différence d'au moins 10 mmHg de pression artérielle systolique entre les deux bras ;
- 5- Souffle sur l'une ou les deux artères sous-clavières ou l'aorte abdominale ;
- 6- Aspect artériographique spécifique (rétrécissement ou occlusion des branches principales de l'aorte ou des artères de gros calibre proximales des membres supérieurs ou inférieurs, et non liés à l'athérosclérose, à une dysplasie fibro-musculaire ou d'autres causes).

Le diagnostic est retenu lorsque 3 des 6 critères ci-dessus sont présents.

La sensibilité est de 90,5 % et la spécificité de 97,8 %

Critères ACR 1990 de la PAN (13,35)

- ◆ Amaigrissement > 4kg
- ◆ Livedo reticularis
- ◆ Douleur ou sensibilité testiculaire
- ◆ Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou sensibilité des membres inférieurs
- ◆ Mono- ou polyneuropathie
- ◆ Pression diastolique > 90 mmHg
- ◆ Insuffisance rénale (urée > 14,3 mmol/l ou créatininémie > 132 µmol/l)
- ◆ Présence de l'antigène HBs ou de l'anticorps anti-HBs dans le sérum
- ◆ Anomalie artériographique (anévrisme et/ou occlusion des artères viscérales)
- ◆ Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de polynucléaires dans la paroi artérielle

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 3 des 10 critères suivants permet le classement comme périartérite noueuse avec une sensibilité de 82,2 % et une spécificité de 86 %.

Active Windows

Critères ACR 1990 de la GPA (36)

Chez un sujet atteint de vascularite la présence de 2 des 4 critères suivants permet le classement comme granulomatose de Wegener avec une sensibilité de 88,2 % et une spécificité de 92 %.

Inflammation nasale ou orale (épistaxis ulcérations buccales ou faciales douloureuses)
Anomalies de la radiographie pulmonaire (nodules cavernes infiltrats fixes)
Sédiment urinaire anormal (hématurie microscopique ou cylindres)
Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi ou autour des artères ou artérioles)

Critères ACR 1990 de la GEPA (37)

Chez un sujet atteint de vascularite la présence de 4 des 6 critères suivants permet le classement comme syndrome de Churg et Strauss avec une sensibilité de 85 % et une spécificité de 99,7%.

Asthme
Eosinophilie sanguine $\geq 10\%$
Mono- ou polyneuropathie
Infiltrats pulmonaires labiles
Douleur ou opacité sinusienne
Présence d'éosinophiles extravasculaires à la biopsie

Critères de classifications internationaux de la maladie de Behçet révisés en 2013 (38)

La maladie de Behçet est retenue si ≥ 4 points

Symptômes	Points
Aphtes buccaux	2
Aphtes génitaux	2
Atteinte oculaire	2
Atteinte cutanée	1
Atteinte vasculaire	1
Atteinte neurologique	1
Pathergy test positif	1

Annexe 3: Critères de classification ACR 1990 (22)

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 3 des 10 critères suivants permet le classement comme périartérite noueuse avec une sensibilité de 82,2 % et une spécificité de 86 % :

- Amaigrissement > 4 kg
- *Livedo reticularis*
- Douleur ou sensibilité testiculaire
- Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou sensibilité des membres inférieurs
- Mono- ou polyneuropathie
- Pression diastolique > 90 mmHg
- Insuffisance rénale (urée > 400 mg/l ou créatininémie > 15 mg/l)
- Marqueurs sériques de l'hépatite B (antigène HBs ou anticorps anti-HBs)
- Anomalies artériographiques (anévrismes et/ou occlusions des artères viscérales)
- Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de polynucléaires dans la paroi artérielle

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 2 des 4 critères suivants permet le classement comme granulomatose de Wegener avec une sensibilité de 88,2 % et une spécificité de 92 % :

- Inflammation nasale ou orale (épistaxis, ulcérations buccales ou faciales douloureuses)
- Anomalies de la radiographie pulmonaire (nodules, cavernes, infiltrats fixes). Mono- ou polyneuropathie
- Sédiment urinaire anormal (hématurie microscopique ou cylindres)
- Inflammation granulomateuse à la biopsie (dans la paroi ou autour des artères ou artérioles)

Chez un sujet atteint de vascularite, la présence de 4 des 6 critères suivants permet le classement comme syndrome de Churg et Strauss avec une sensibilité de 85 % et une spécificité de 99,7 % :

- Asthme
- Eosinophilie sanguine ≥ 10 %
- Antécédent d'allergie
- Infiltrats pulmonaires labiles
- Douleur ou opacité sinusienne
- Présence d'éosinophiles extravasculaires à la biopsie

Annexe 4(Suite) : Noms et définitions des vascularites adoptés par la conférence de consensus pour la nomenclature des vascularites systémiques à Chapel Hill, 1993 [22,18,20]

Noms	Définitions
<p>Vascularites des vaisseaux de petit calibre Granulomatose de Wegener</p> <p>Syndrome de churg-strauss</p>	<p>Granulomatose de l'appareil respiratoire associée à une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre (capillaires, veinule, artérioles, artère). Glomérulonéphrite nécrosante fréquente.</p> <p>Granulomatose et infiltration éosinophilique de l'appareil respiratoire associée à une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre. Asthme et hyperéosinophilie.</p>
<p>Polyangéite microscopique</p>	<p>Vascularite nécrosant avec peu ou sans dépôts immuns affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles). Peut atteindre les artères de petit et moyen calibre. Glomérulonéphrite nécrosante très fréquente. Capillarite pulmonaire fréquemment observée.</p>
<p>Purpura rhumatoïde de Henoch-Schonlein</p>	<p>Vascularite avec dépôt d'IgA affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles). Atteint typiquement la peau, le tube digestif et le rein (glomérules). Arthralgie et arthrite fréquente</p>
<p>Cryoglobulinémie mixte essentielle</p>	<p>Vascularite avec dépôts d'immunoglobulines affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artérioles). Présence d'une cryoglobulinémie. La peau et le rein (glomérules) sont souvent atteints.</p>
<p>Vascularites cutanées leucocytoclasiques</p>	<p>Vascularites cutanées leucocytoclasiques isolées sans vascularite systémique ni glomérulonéphrite</p>

Annexe 5: Noms et définition des vascularites adoptés par la conférence de consensus pour la nomenclature des vascularites systémiques à Chapel Hill, 2012(6)

Nom	Définition
Vascularites des gros vaisseaux	Artérite touchant les artères de gros calibre (aorte et ses principales branches) plus fréquemment que les autres vascularites. Les artères de toutes tailles peuvent être touchées
Artérite de Takayasu	Artérite granulomateuse débutant généralement avant l'âge de 50ans
Artérite à cellules géantes (Horton)	Artérite granulomateuse touchant principalement les artères carotide, temporales et vertébrales débutant après 50ans et fréquemment associée à une pseudo-polyarthrite rhizomélique.
Vascularites des moyens vaisseaux	Artérite touchant de manière préférentielle les artères de moyen calibre (artères viscérales et leurs principales branches). Les artères de toutes tailles peuvent être touchées.
Périartérite noeuse	Artérite des artères de petit et moyen calibre sans atteinte des artérioles, capillaires et veinules, sans glomérulonéphrite, sans ANCA.
Maladie de Kawasaki	Vascularite associée à des manifestations cutanéomuqueuses, des adénopathies et une atteinte fréquente des artères coronaires. Survient généralement à l'âge pédiatrique.
Vascularites des petits vaisseaux	Vascularite touchant de manière préférentielle les petits vaisseaux (petites artères intraparenchymateuse, artérioles, capillaires et veinules). Les artères et veines de moyen calibre peuvent être touchées.
Vascularites associées aux ANCA Polyangéite microscopique	Vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre, avec glomérulonéphrite pauci-immune fréquente et présence de pANCA de spécificité anti-myéloperoxydase.
Granulomatose avec polyangéite(Wegner)	Vascularite granulomateuse des vaisseaux de petit et moyen calibre avec atteinte du tractus respiratoire et de la sphère ORL, avec glomérulonéphrite pauci-immune fréquente et présence de cANCA de spécificité anti-protéinase 3.
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite(shurg-strauss)	Vascularite granulomateuse et éosinophilique des vaisseaux de petit et moyen calibre avec asthme et hyperéosinophilie sanguine et atteinte du tractus respiratoire et de la sphère ORL. Présence inconstante de pANCA de spécificité anti-myéloperoxydase

Annexe 5 (suite) : Noms et définition des vascularites adoptés par la conférence de consensus
pour la nomenclature des vascularites systémiques à Chapel Hill, 2012 (6)

Nom	Définition
<p>Vascularites médiées par les complexes immuns</p> <p>Vascularite avec anticorps anti-membrane basale glomérulaire (Goopasture)</p> <p>Vascularite cryoglobulinémique</p> <p>Vascularite à IgA (purpura rhumatoïde)</p> <p>Vascularite urticarienne hypocomplémentémique (vascularite avec anticorps anti-C1q)</p>	<p>Vascularite affectant les capillaires pulmonaires et/ou rénaux avec dépôt d'anticorps anti-membrane basale glomérulaire</p> <p>Vascularite avec dépôt de cryoglobuline, détection de cryoglobuline sérique et atteintes fréquentes du rein, de la peau et du système nerveux périphérique.</p> <p>Vascularite avec dépôt d'IgA1, touchant fréquemment les articulations, la peau, le tube digestif et parfois associée à une néphropathie à IgA.</p> <p>Vascularite accompagnée d'urticaire et d'hypocomplémentémie touchant les vaisseaux de petit calibre, avec fréquente atteinte articulaire, glomérulaires, oculaires et bronchique fréquentes et présence d'anticorps anti-C1q.</p>
<p>Vascularites de taille variable de vaisseau</p> <p>Maladie de Behçet</p> <p>Syndrome de Cogan</p>	<p>Vascularite survenant chez des patients avec une maladie de Behçet (aphose buccale et/ou génitale récidivante, associée à des manifestations cutanées, oculaires, articulaires et/ou neurologique central</p> <p>Vascularite survenant dans le cadre d'un syndrome de Cogan (Kératite interstitielle et atteinte de l'oreille interne)</p>
<p>Vascularites limitées à un organe</p> <p>Vascularite leucocytoclasique cutanée</p> <p>Vascularite primitive du système nerveux central</p> <p>Aortite isolée</p> <p>Autres</p>	<p>Vascularite touchant artère et/ou veine de n'importe quelle taille mais n'affectant qu'un seul organe et sans arguments pour une vascularite systémique par ailleurs</p>
<p>Vascularites associées à une cause probable</p> <p>Vascularite cryoglobulinémique associée au virus de l'hépatite C</p> <p>Périartérite noueuse associées au virus de l'hépatite B</p> <p>Aortite syphilitique</p> <p>Vascularites médiées par les complexes immuns secondaires à un médicament</p> <p>Vascularites associées aux ANCA secondaires à un médicament</p> <p>Vascularites associées à une néoplasie</p> <p>Autres</p>	<p>Vascularite secondaire à une cause spécifique probable</p>
<p>Vascularites associées à des maladies systémiques</p> <p>Vascularite rhumatoïde</p> <p>Vascularite satellite d'un lupus érythémateux systémique</p> <p>Vascularite satellite d'une sarcoïdose</p> <p>Autres</p>	<p>Vascularite secondaire à une maladie systémique</p>

Annexe 6 : Classification des vascularites de l'enfant adaptée des critères de l'EULAR/PReS
(2006) [25]

I Vascularites des gros vaisseaux

Takayasu

II Vascularites des vaisseaux de taille moyenne

Périartérite noueuse (PAN)

PAN cutanée

Maladie de Kawasaki

III Vascularites des petits vaisseaux

(A) granulomateuses

Granulomatose avec poly-angéite (anciennement maladie de Wegener)

Vascularite allergique de Churg et Strauss

(B) non granulomateuses

Poly-angéite microscopique

Purpura rhumatoïde

Vascularite leucocytoclasique cutanée isolée

Vascularite urticarienne hypocomplémentémique

IV Vascularites « autres »

Maladie de Behçet

Vascularites secondaires aux infections (y compris PAN associée à l'hépatite B, aux néoplasies, aux médicaments, et vascularites d'hypersensibilité)

Vascularites associées aux maladies de système

Vascularites du système nerveux central

Syndrome de Cogan

Vascularites inclassables

Activer Windows

Accédez aux paramètres pour activer Windows

Annexe 7 : Questionnaire : Etude rétrospective multicentrique sur les vascularites systémiques dans les centres hospitaliers de DAKAR

I. Etat civil

1. Prénom/Nom :
2. Age :
3. Genre : F M
4. Adresse :
5. Téléphone :
6. Origine géographique :
7. Ethnie :
8. Service :
9. Profession : élève /étudiant(e) fonctionnaire

Secteur informel ... Secteur formel (privé)

Femme au foyer Sans emplois

II .Antécédents et Terrains :

Personnels

➤ Médicaux :

HTA

Asthme

Diabète : oui non (si oui préciser).....

Dyslipidémie : oui non (si oui préciser)

Autres :

➤ Chirurgicaux :

Oui Non (si oui préciser)

➤ Gynéco-obstétricaux :

.....

Familiaux

Contexte familial de vascularite : oui non

Si oui préciser :

3. Habitude et mode de vie

Tabac paquet/année

Alcool (grammes) :

Activité physique régulière : oui non

Si oui laquelle ?.....nombre de fois

Notion de

stress :

4 .Niveau socio-économique

➤ Niveau d'instruction

Aucun Primaire Secondaire Supérieure

➤ Situation financière

Prise en charge personnelle

Prise en charge par un ou plusieurs membre(s) de la famille

Autre personne : oui non (si oui préciser).....

Adhésion à un système d'assurance : oui non (si oui préciser).....

III. Examen clinique

1. Date de début des symptômes.....

Délai diagnostique.....

Circonstances de Découverte.....

Signes majeurs :

Signes mineurs :

2. Examen physique

Constantes :

TA :...../.....mm Hg

FC :.....bpm

T :.....°C

FR :.....cyc/min

Poids :.....Kg

Taille :.....cm

IMC :.....Kg/m²

Dextro :

Examen des appareils :

A.Cardiovasculaire.....

A.Respiratoire.....

A.locomoteur.....

Système nerveux central.....

Système nerveux périphérique.....

A.Cutanéo-muqueux.....

Signes évocateurs d'une atteinte rénale.....

Autres appareils

IV. Paraclinique

1. Biologie

NFS : GB :..... Lym :..... Hb :..... Plq :.....

CRP :.....mg/l VS :...mm à la première heure Fibrinémie :.....g/l

2. Imagerie

Echodoppler :.....

AngioTDM :.....

AngioIRM :.....

Autres :

3. Immunologie

ANCA : Positif Négatif Si positif précisez :.....

AAN: Positif Négatif Si positif précisez :.....

4. Histologie

V. Diagnostic retenu/organes atteints

VI. Diagnostic associé

VII. Traitement

Médical

Chirurgical

VIII. Evolution

1. Clinique

Favorable

Complications

Décès

.....

2. Paraclinique

.....

Docteur Saada MAHAMOUD AMARRE

Profils épidémiologique, clinique et paraclinique des vascularites systémiques à Dakar : Etude multicentrique portant sur 201 cas

Mém. DES de Médecine Interne UCAD Dakar, N° 333, 2020 [43 pages], ill, 21x29,7 cm

RESUME

Introduction : Les vascularites systémiques sont caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux, conduisant à des modifications de la paroi vasculaire. Les données sur les vascularites sont parcellaires dans les pays en développement y compris l'Afrique. L'objectif de notre étude était de décrire les profils épidémiologique, clinique et paraclinique des vascularites systémiques à DAKAR.

Patients et méthodes : Il s'agissait d'une étude multicentrique, rétrospective et descriptive portant sur tous les dossiers publiés ou non des patients admis en consultation ou hospitalisés pour une vascularite systémique dans 17 centres hospitaliers de Dakar pendant la période de Janvier 1970 à Décembre 2019. Le diagnostic de vascularite systémique était retenu selon des arguments cliniques et paracliniques en accord avec les critères internationaux.

Résultats : Durant la période d'étude, 201 cas ont été colligés dont 87 femmes et 114 hommes (sex-ratio (H/F) de 1,31). L'âge moyen était de 35,2 ans. La prévalence de tabagisme était de 2% soit 4 patients tabagiques. Le délai diagnostique moyen était de 33,2 mois. Deux cas de maladie de Behçet et un cas de GEPA avaient respectivement des antécédents familiaux de maladie de Behçet et de GEPA. La maladie de Behçet était l'affection prédominante, elle était retrouvée dans 136 cas (67,7%). Elle était suivie par les vascularites associées aux connectivites 26 cas (13%), artérite de Takayasu 11 cas (5,5%). Les connectivites associées aux vascularites étaient par ordre de décroissance le syndrome de Sjogren, le lupus systémique, la polyarthrite rhumatoïde, les myopathies inflammatoires, le syndrome de SHARP et la sclérodermie systémique.

Les examens paracliniques étaient réalisés pour un nombre limité de nos malades. La C-réactive protéine (CRP) était positive chez 4/6 cas d'AT (CRP moyenne : 71 mg/l), chez 1/2 cas de GPA (CRP moyenne : 153,4 mg/l), chez 10/16 cas de maladie de Behçet (CRP moyenne : 84,266 mg/l), chez les 2 cas de vascularite de tuberculose (CRP moyenne : 243mg/l), chez 4/5 cas de vascularites associées aux connectivites (CRP moyenne : 86 mg/l). Sur le plan de l'immunologie les p-ANCA anti-MPO, les ANCA avec fluorescence cytoplasmique atypique et les ANCA avec fluorescence atypique à X-ANCA étaient respectivement positifs chez les 2 cas de MPA, 1/2 cas de GPA et chez les 2 cas de vascularite à X-ANCA. L'imagerie a permis de mettre en évidence la topographie des lésions de vascularite systémique avec une atteinte des vaisseaux des membres supérieurs chez 22 cas, une atteinte des vaisseaux des membres inférieurs chez 7 cas, une atteinte des vaisseaux thoraco-abdominaux chez 31 cas, une atteinte des vaisseaux cérébraux chez 16 cas, et une atteinte des vaisseaux ORL chez 2 cas.

Conclusion : Nous avons noté un polymorphisme clinique des vascularites systémiques, une nette prédominance de la maladie de Behçet et des formes associées aux connectivites.

PRESIDENT :	M. Abdoulaye	POUYE	Professeur Titulaire
MEMBRES :	M. Souhaïbou	NDONGO	Professeur Titulaire
	M. Boundia	DJIBA	Professeur Assimilé
DIRECTEUR :	M. Souhaïbou	NDONGO	Professeur Titulaire
CO-DIRECTEUR :	M. Biram Codou	FALL	Maître de Conférences Assimilé

Mots clés : Vascularites systémiques, connectivites, Dakar

Adresse : saada2017@yahoo.com