



# APPORT DE L'IMAGERIE DANS LE DIAGNOSTIC DES VASCULARITES CHEZ L'ENFANT

MEMOIRE PRESENTE PAR :  
Docteur CHOUKRAD FATIMA ZAHRA  
Née LE 29 Août 1989 à Meknès

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION: RADIOLOGIE

Sous la direction de Professeur Boubbou Meryeme

Session Juillet 2020

Pr BOUBBOU MERYEM  
Chef de service de radiologie  
Hôpital Mohammed VI - Meknès  
Meknès - Maroc

## Sommaire

INTRODUCTION .....	4
HISTORIQUE .....	6
RAPPELS FONDAMENTAUX .....	9
I. Rappel anatomo-histologique du système vasculaire sanguin .....	10
A. Artères .....	10
B. Capillaires .....	13
C. Veines .....	14
D. Veinules .....	15
II. Rappel physiopathologique.....	16
III. Moyens d'exploration vasculaire et sémiologie radiologique.....	17
A. Echo-doppler.....	17
B. Scanner/Angioscanner .....	18
C. IRM/Angio IRM.....	18
D. Artériographie .....	19
E. Phlébographie .....	19
MATERIELS ET METHODES .....	20
RESULTATS .....	22
I. Données epidemiologiques.....	23
1. Répartition selon l'age .....	23
2. Répartition selon le sexe .....	24
3. Répartition selon l'étiologie.....	25
II. Données cliniques .....	26
III. Données para cliniques.....	28
1. Radiologie.....	28
1.1. Explorations neurologiques .....	28
2. Explorations thoraciques .....	36
1.1. Radiographie thoracique .....	36
1.2. Echographie trans thoracique .....	39
3. Explorations viscérales .....	40

3.1. Echographie abdominale .....	40
3.2. Biologie:.....	40
DISCUSSION.....	43
I. Epidémiologi .....	44
1. Répartition selon l'âge .....	44
2. Répartition selon le sexe .....	44
3. Répartition selon l'étiologie.....	44
II. Manifestations cliniques .....	44
III. Classification des vascularites.....	49
1. vascularite primitives .....	49
2. Vascularites secondaires: .....	49
3. Vascularites primaires (selon la classification chapel hill) .....	50
IV. Artérites prédominant aux moyens vaisseaux .....	57
1. Maladie de Kawasaki .....	57
2. Périartérite noueuse .....	65
V. Artérites prédominant aux petits vaisseaux .....	66
1. Vascularites liées aux ANCA .....	66
2. Purpura rhumatoïde .....	68
3. Vascularite leucocytoclasique cutanée isolée (VLCI) et vascularite d'hypersensibilité L'individualisation des VLCI .....	71
4. Vascularite urticarienne hypocomplémentémique .....	71
VI. CONFIRMATION HISTOLOGIQUE DE LA VASCULARITE.....	81
VII. Prise en charge thérapeutique .....	82
VIII. EVOLUTION ET SUIVI.....	85
IX. PRONOSTIC .....	86
CONCLUSION.....	87
REFERENCES .....	89

# INTRODUCTION

Les vascularites sont nombreuses et hétérogènes par leur description, leur pathogénie et leur traitement. Les vascularites systémiques peuvent être graves et engager le pronostic vital, en particulier en cas de manifestations multi viscérales, de localisations particulières (dermatologiques, ophtalmologiques, rénales...) ou de complications des traitements. Une meilleure connaissance de l'étiologie, du mécanisme pathogénique et de l'histoire naturelle de ces affections permet d'en optimiser l'approche thérapeutique et de l'adapter selon le type de vascularite. Les vascularites systémiques primitives comprennent ainsi des angéites non nécrosantes, comme la maladie de Takayasu et l'artérite à cellules géantes, et des angéites nécrosantes comme la périartérite noueuse (PAN), la maladie de Kawasaki, la granulomatose de Wegener (GW), le purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch ou le syndrome de Churg et Strauss . Sous le terme de "vascularites systémiques", on désigne un groupe d'affections caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires, veinulaires et veineux, conduisant à une altération de la paroi vasculaire, qui intéresse aussi bien l'endothélium que la média ou l'adventice. Les sténoses ou l'occlusion des lumières vasculaires par une thrombose ou une prolifération intimale sont la conséquence de l'atteinte endothéliale . Les vascularites peuvent être secondaires à des infections (streptocoque, virus de l'hépatite B), à des médicaments (en particulier sulfamides et pénicillines), ou à des maladies malignes ; ou certaines situations variées, par exemple, au cours de certaines maladies systémiques (lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde) où on peut observer des lésions de vascularite.

# HISTORIQUE

Les troubles vasculaires sont connus depuis la plus haute antiquité. On trouve déjà dans le plus ancien papyrus d'Egypte, celui d'Ebers, datant de la XVIII<sup>e</sup> dynastie (1500 av. J.C.) la description de l'anévrisme artériel et des varices (1). Hippocrate (2), vers 460–370 av. J.C. et plus tard Galien (3), entre 131 et 201 av. J.C., décrivent le purpura. La première description clinique de l'artériopathie est faite en 1554 par Antoine Saporta (4), alors professeur à l'université de Montpellier. A la fin du XVI<sup>e</sup> siècle, les connaissances sur les vasculopathies s'élargissent.

C'est la conséquence directe de la levée de l'interdit papal des autopsies. Joseph Hodgson (5) décrit les vascularites dans son traité des maladies et des veines, paru en 1815. Quelques années après, Karl Rokitansky (6), contemporain de Rudolph Virchow, évoque la nature inflammatoire des troubles vasculaires. Il existe de nombreuses formes de vascularites suivant le type de vaisseau qui est touché et de la nature de l'atteinte. P.M. Zeek (7) propose en 1952 la première classification des vascularites en 5 types: les vascularite par hypersensibilité, les vascularites granulomateuses allergiques, la périartérite noueuse et, enfin, l'artérite temporale. Par la suite d'autres types de classification ont été proposées. Plus développés, ceux-ci tiennent compte de la taille des vaisseaux atteints, de la nature de l'atteinte, des critères histologiques et la localisation préférentielle des lésions (P. Copeman (8), 1970; A. Faucy (9), 1978; R.D. De Shazo (10), 1997; A. Alarçon-Segovia (11), 1980; J.T. Lie (12), 1989). En 1990, le collège Américain de Rhumatologie (ACR) fixe les critères de diagnostic des principales vascularites primaires. La conférence de consensus, qui s'est tenue en 1994 à Chapel Hill (14) a eu le grand mérite de clarifier la terminologie. Basée sur des données anatomopathologiques et cliniques, cette maladieclassification distingue trois groupes principaux selon la taille des vaisseaux atteints.

Connues dès la plus haute antiquité, ces maladies sont de nature très diverse, en fonction de la localisation et du type de vaisseaux atteints.

Ce n'est qu'à la fin du XXIème siècle que des critères de classification des vascularites ont été établis donnant une nouvelle impulsion tant à la recherche et à l'identification de marqueurs biologiques, que de traitements à appliquer.

# RAPPELS FONDAMENTAUX

## I. Rappel anatomo-histologique du système vasculaire

### sanguin:

Les cinq grands types de vaisseaux sanguins qui sont les artères, les artérioles, les capillaires, les veinules et les veines forment le système ou réseau vasculaire qui, avec le cœur, constituent l'appareil cardiovasculaire.

Pour tester la résistance ou la fragilité d'un vaisseau sanguin, on a recours à un test spécifique baptisé : test du tourniquet.

Les vaisseaux sanguins existent en divers calibres ; leur diamètre peut changer selon le milieu intérieur (vasomotricité).

### A. Artères:

Les artères assurent le transport du sang du cœur aux poumons et aux autres organes. Leur paroi élastique amortit les élévations de la pression.

En coupe transversale, les artères se constituent de (de l'extérieur vers l'intérieur) :

- **L'adventice** est la couche externe de la paroi artérielle ; elle est composée de tissu conjonctif et de fibres élastiques. L'adventice contient les vasa vasorum (vaisseaux capillaires vascularisant la paroi artérielle) ainsi que des fibres nerveuses du système autonome sympathique et parasympathique. Dans les artères de gros calibre, adventice et media sont séparées par la limitante élastique externe, une couche acellulaire élastique.
- **La media** est la couche moyenne de la paroi artérielle ; elle est composée de collagène et d'élastine. Dans les artères de petit et moyen calibre, elle contient les fibres musculaires lisses permettant la vasoconstriction.
- **L'intima**, couche interne de la paroi artérielle, est formée par l'endothélium

vasculaire (mono-couche cellulaire) reposant sur une couche de tissu conjonctif. Elle est séparée de la media par la limitante élastique interne.

Il existe trois types d'artères :

1. les artères élastiques pures : aorte
2. les artères purement musculaires ou distributrices
3. les artères musculo-élastiques (mixtes)

Les artères élastiques possèdent beaucoup de fibres d'élastine et de collagène dans la média. Il y a aussi une couche de tissu conjonctif entre la média et l'intima (limitante élastique interne mais très peu visible du fait que l'environnement soit très élastique). Elle ne possède pas de limitante élastique externe. Le but de l'élastine est d'avoir beaucoup d'élasticité pour que la paroi varie selon la pression (hausse de pression  $\Rightarrow$  étirement passif de la paroi), le collagène a pour rôle de s'opposer à une trop forte variation du rayon, il va permettre de réduire l'extensibilité de la paroi.

Les artères musculaires contiennent en majorité des fibres musculaires lisses dans leur média et possède une limitante élastique interne et externe très visible. La tension superficielle exercée sur la membrane musculaire est constante et indépendante du rayon. Donc pour un rayon supérieur au rayon d'équilibre seule la dilatation du vaisseau permettra de compenser la pression. Pour un rayon inférieur au rayon d'équilibre il se passe le phénomène inverse, le vaisseau tend vers sa fermeture.

Les artères musculo-élastiques contiennent à la fois des fibres musculaires capables de se contracter, et de l'élastine. La tension exercés sur les parois vasculaires est la somme d'une composante musculaire (dépend de la vasomotricité) , et d'une composante élastique (dépend du rayon de la paroi).

Les artérioles sont les artères de petit calibre (diamètre inférieur à 0.5 mm) amenant le sang dans les capillaires.

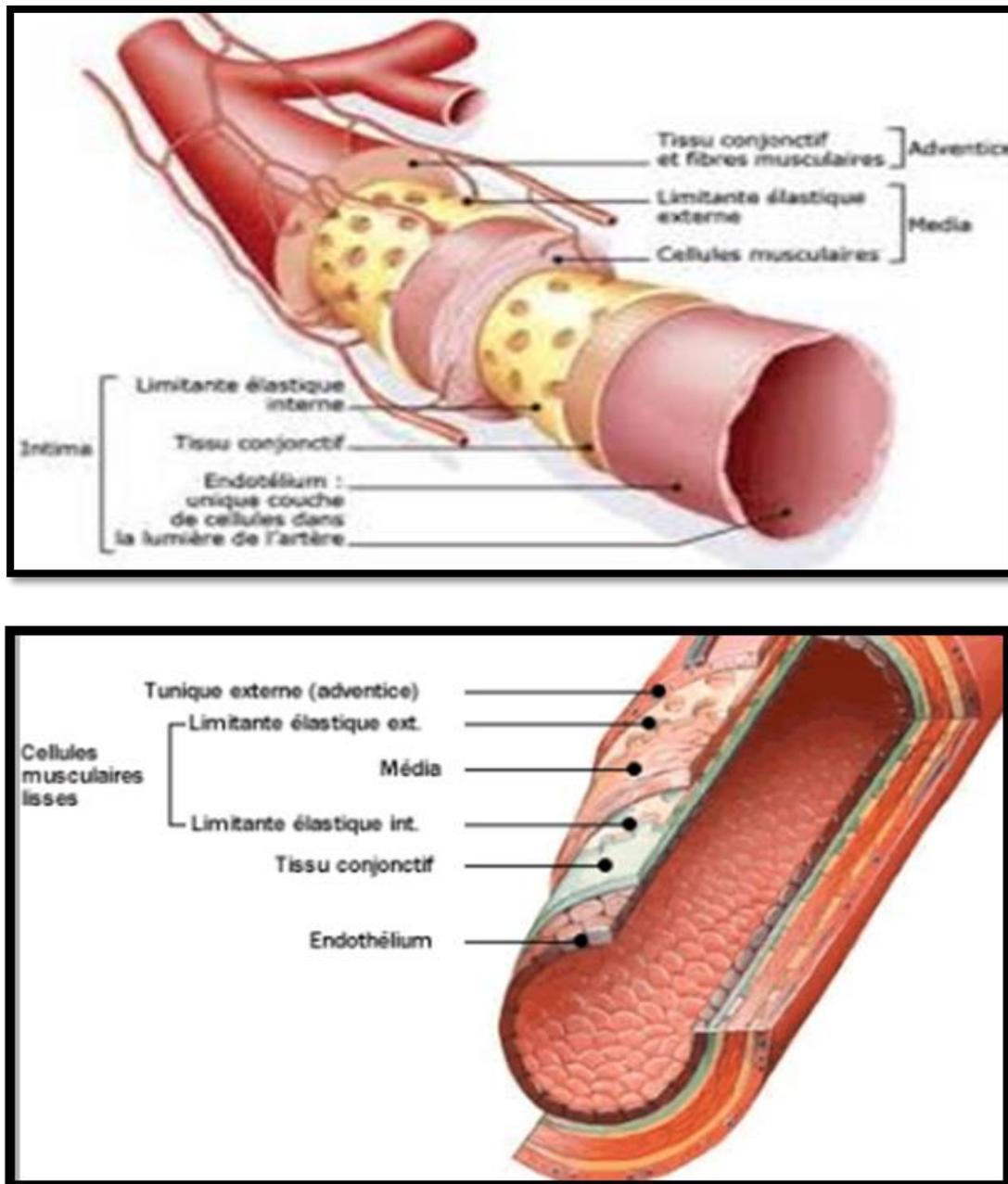


Figure 1: Anatomie descriptive montrant les différentes couches d'un vaisseau artériel.

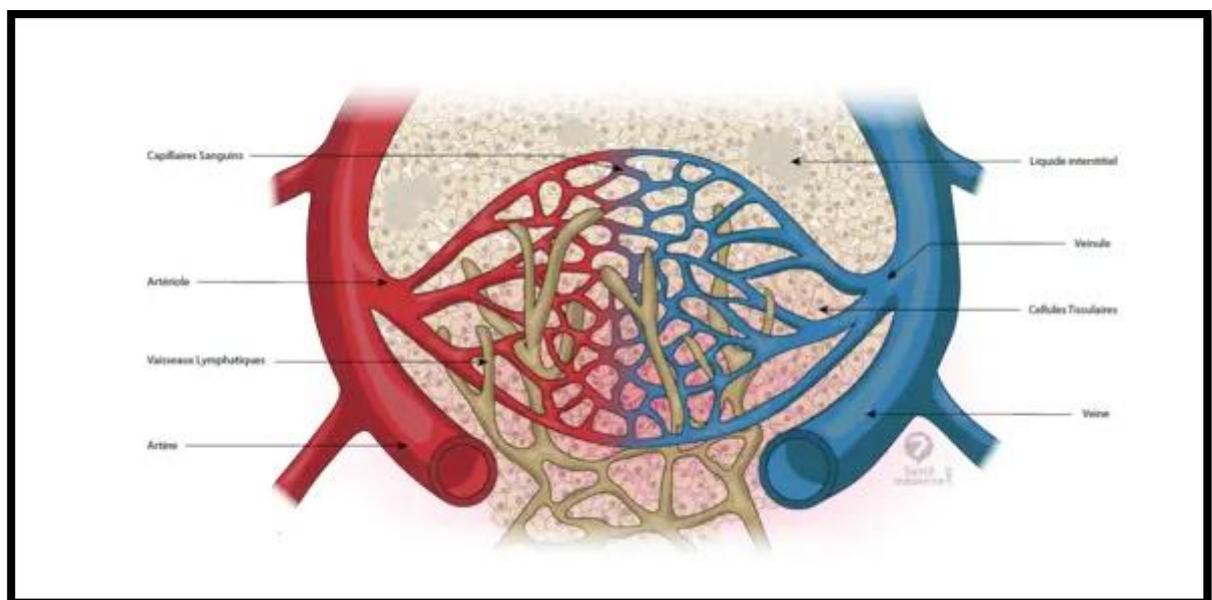
**B. Capillaires :**

Les capillaires sont les plus petits vaisseaux sanguins et le siège des échanges entre le milieu vasculaire et les organes qu'ils traversent. Les capillaires communiquent entre eux et forment un réseau anastomotique.

La vitesse très faible d'écoulement du sang dans les capillaires assure un temps suffisant à la réalisation des échanges.

Bordés par une simple rangée de cellules endothéliales et une lame basale, ils assurent les échanges entre tissu sanguin et tissus périphériques. En effet, leur paroi est perméable à l'eau, aux électrolytes, aux gaz et aux nutriments (acides aminés, glucose, lipides, vitamines ...), ce qui permet la nutrition des cellules et d'autre part l'évacuation des déchets du métabolisme cellulaire.

Leur caractère contractile participe à la vasomotricité périphérique.



**Figure 2 : anatomie descriptive du réseau veineux capillaire.**

### C. Veines:

Les veines des membres inférieurs présentent des valvules anti-reflux facilitant la progression à sens unique du sang.

Histologiquement, les veines ont une structure proche de celle des artères.

En coupe transversale, les veines présentent de l'extérieur vers l'intérieur :

- L'**adventice** est la couche externe de la paroi artérielle ; elle est composée de tissu conjonctif et de fibres élastiques. L'adventice contient les vasa vasorum (vaisseaux capillaires vascularisant la paroi artérielle) ainsi que des fibres nerveuses du système autonome sympathique et parasympathique. Contrairement aux artères, il n'existe pas de limitante élastique externe.
- La **media** est la couche moyenne de la paroi artérielle ; elle est composée de collagène et d'élastine. Dans les veines de petit et moyen calibre, elle contient les fibres musculaires lisses permettant la vasoconstriction.
- L'**intima**, couche interne de la paroi artérielle, est une formée par l'endothélium vasculaire (mono-couche cellulaire) reposant sur une couche de tissu conjonctif. Elle est séparée de la media par la limitante élastique interne.

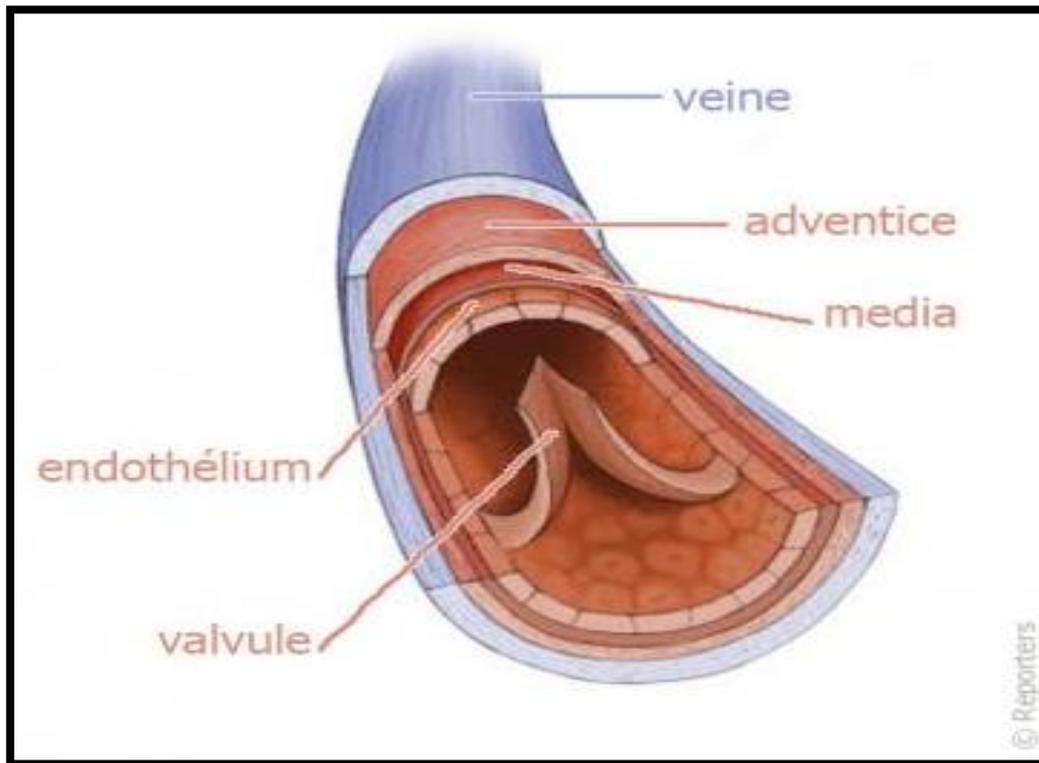


Figure n 2: Anatomie descriptive des différentes couches d'une veine.

#### **D. Veinules:**

Les veinules sont les veines de petit calibre collectant le sang à l'issue du système capillaire.

## **II. Rappel physiopathologique:**

La description histologique d'un vaisseau sanguin affecté doit comprendre les informations suivantes:

- Une description des lésions de la paroi vasculaire (p. ex., le type et l'emplacement de l'infiltrat inflammatoire, l'étendue et le type de lésions, la présence ou l'absence de nécrose fibrinoïde)
- Une description des lésions en voie de guérison ou des séquelles (p. ex., hypertrophie intimale, fibrose)

Certaines autres caractéristiques (p. ex., type cellulaire prédominant de l'infiltrat inflammatoire, localisation de l'inflammation dans la paroi du vaisseau) aideront aussi à poser le diagnostic précis du type de vascularite concerné (Caractéristiques histologiques utiles au diagnostic de vascularite). Par exemple, la présence en abondance de polynucléaires témoigne du caractère aigu des lésions; alors que les infiltrats chroniques sont plus souvent de type lymphocytaire.

L'inflammation peut être segmentaire ou impliquer la totalité du vaisseau, de manière plus diffuse et homogène. L'intensité et la distribution des infiltrats cellulaires, de la nécrose ou de lésions cicatricielles peuvent varier en fonction de la tunique des vaisseaux (intima, média ou adventice). L'inflammation de la média des artères musculaires lisses tend à détruire la limitante élastique interne. Certaines formes de vascularite sont caractérisées par des cellules géantes dans la paroi du vaisseau. Dans certains troubles vasculitiques, tels que granulomatose avec polyangéite ou la maladie de Kawasaki, l'inflammation vasculaire (vascularite vraie) ne représente qu'une partie de la physiopathologie qui est accompagnée d'une inflammation parenchymateuse prédominante selon un schéma caractéristique qui implique des organes spécifiques.

Le terme de vascularite leucocytoclasique est souvent utilisé par les anatomopathologistes pour décrire une vascularite des petits vaisseaux. Cela correspond en fait à la présence dans et autour de la paroi des vaisseaux de petits fragments nucléaires (débris nucléaires) provenant de cellules inflammatoires. L'inflammation est transmurale et non granulomateuse. Les leucocytes polynucléaires prédominent de façon précoce; plus tard, ce sont les lymphocytes. L'inflammation de la paroi vasculaire est ensuite souvent remplacée par de la fibrose avec hypertrophie de l'intima. Une hypertrophie intimale ou la formation secondaire locale d'un thrombus peuvent réduire la lumière du vaisseau et causer une ischémie ou une nécrose des tissus.

### III. Moyens d'exploration vasculaire et sémiologie radiologique:

#### A. Echo-doppler:

L'échographie Doppler est devenu ces dernières années une méthode de tout premier ordre pour l'examen non invasive des vaisseaux. ceci a été rendu possible grâce au développement des techniques couplées à l'imagerie en deux dimensions surtout le Doppler couleur.

Toutefois les performances de l'échographie -doppler sont soumises à un apprentissage rigoureux de l'opérateur; ainsi qu'une excellente connaissance des principes physiques des pièges et des artéfacts.

*La paroi* sera d'autant mieux visible que le faisceau ultrasonore lui est perpendiculaire. Par exemple dans le foie, la paroi fine des veines hépatiques n'est pas visible lorsque la veine a une incidence oblique par rapport à la sonde d'échographie alors que cette paroi est visible sous forme d'une ligne échogène fine lorsque le faisceau lui est perpendiculaire.

Dans les petites structures vasculaires ou canales, le contenu liquide est difficile à affirmer pour les mêmes raisons que précédemment : des artéfacts de répétition peuvent venir meubler la lumière et le renforcement postérieur peut être masqué par l'atténuation et les ombres acoustiques liées à la paroi canalaire ou aux structures situées en avant du vaisseau.

### **B. Scanner/Angioscanner:**

L'angioscanner est le gold standart dans l'étude des vascularites. La technique repose sur la réalisation de coupes axiales de 5 mm centrés sur la région à étudier avec injection de PDC au temps artériel et veineux avec reconstructions fines.

Cet examen a montré son grand intérêt dans le diagnostic de sténoses vasculaires, etc. Toutefois cette méthode d'imagerie ne permet pas d'effectuer un geste thérapeutique comme la pose d'un stent ou d'un filtre de la veine cave.

### **C. IRM/Angio IRM:**

L'angiIRM est un examen employé pour l'exploration des artères ou des veines. La technique utilisée est celle de l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Pour des raisons techniques, suivant la région à étudier, l'examen nécessite ou non l'injection d'un produit de contraste comme des dérivés du gadolinium. L'acquisition des images permet d'obtenir une cartographie vasculaire.

L'angiIRM est un outil à visée essentiellement diagnostique. Un geste thérapeutique n'est pas possible.

### **D. Artériographie**

L'artériographie est l'exploration du système artériel via l'injection d'un produit de contraste à base d'iode. Ce produit de contraste radio-opaque est introduit dans une artère par un ensemble aiguille/système en téflon au pli de l'aîne, ou plus rarement, au niveau du bras. L'injection permet de détecter l'extravasation de PDC, permet également l'étude de la morphologie du vaisseau et objective l'état des parois (une obstruction ou une sténose..). De simples "radiographies" sont prises successivement lors de la circulation du produit de contraste et permettent de révéler les anomalies vasculaires. Parfois le cathéter nécessite d'être avancé jusqu'à l'origine d'une petite artère et c'est ce qu'on appelle une artériographie sélective. Pour avoir une bonne visualisation des branches de l'artère mésentérique supérieure (une des artères qui irrigue le colon), le cathéter doit être avancé jusqu'à l'origine de cette artère. L'artériographie est une procédure radiologique qui permet tout aussi bien un geste thérapeutique (embolisation, dilatation, pose de stent) que le diagnostic d'une pathologie.

### **E. Phlébographie**

Ce terme désigne l'exploration radiologique du système veineux et le produit de contraste est délivré dans le système veineux. Par exemple, lors d'une étude de la veine cave inférieure, le produit de contraste est injecté dans la veine fémorale. Suivant le système veineux étudié, la procédure peut être désignée par un nom particulier. Ainsi, la cavographie est dédiée spécifiquement à l'étude de la veine cave supérieure ou inférieure. Une cavographie permet à la fois d'effectuer un diagnostic (présence de thrombus par exemple) ou un geste thérapeutique comme la pose d'un filtre de la veine cave.

# MATERIELS ET METHODES

Nous avons établi une étude rétrospective étalée sur trois années depuis 1/1/2017 jusqu'au 31/12/2019 au service de radiologie mère enfant du CHU Hassan II Fès où nous avons recensé 14 cas de vascularite.

L'objectif de notre travail était de connaître la place l'imagerie dans la prise en charge de cette entité pathologique et également décrire les différents aspects radiologiques des vascularite

Nous avons retenu comme *critère inclusion* la tranche d'âge entre 0 et 16 ans, la population adulte a été exclue de notre étude.

La majorité de nos patients ont bénéficié d'une exploration par angioscanner et IRM cérébrale; trois enfants ont bénéficié également d'un angio scanner CTAP à la recherche de complication type anévrisme.

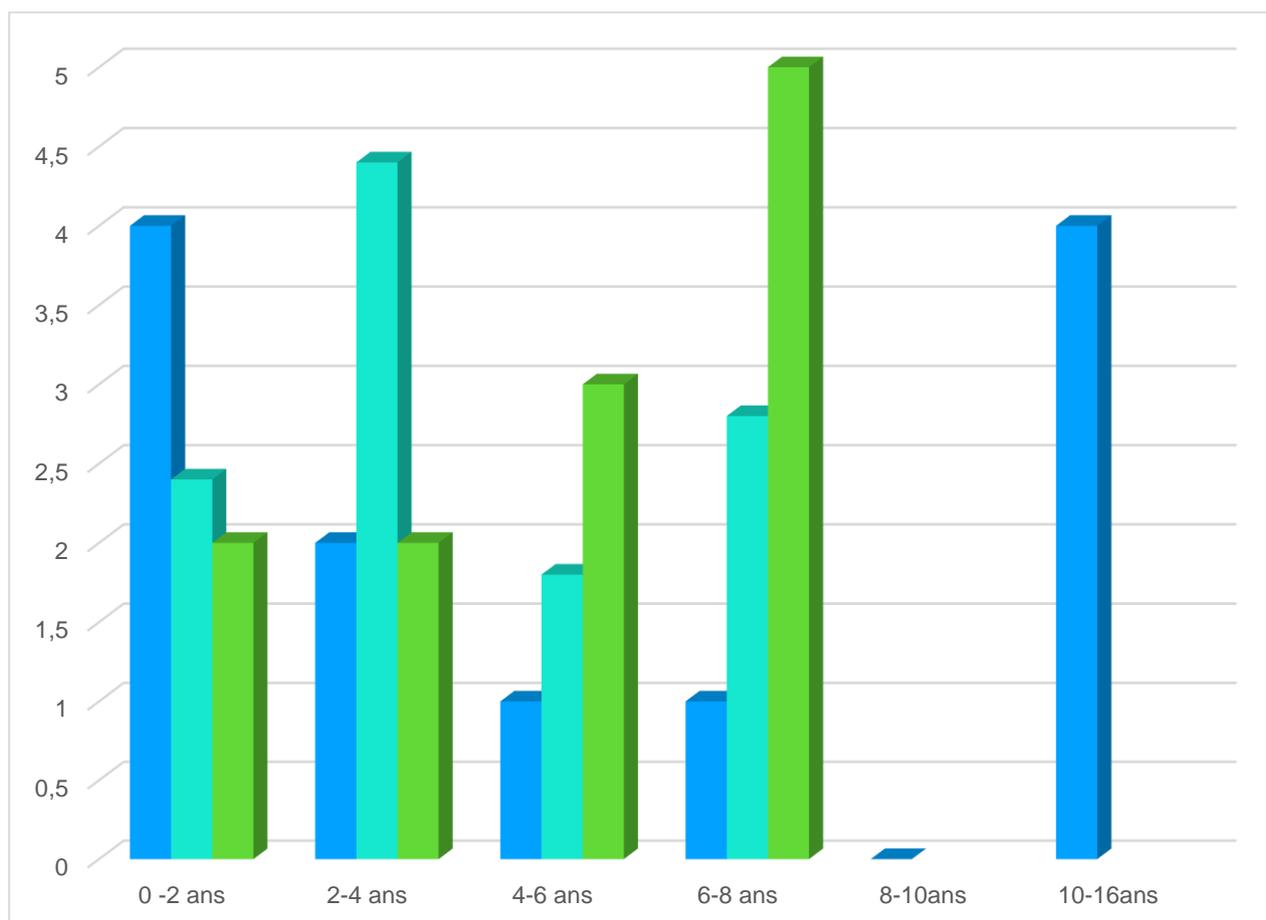
# RESULTATS

**I. Données épidémiologiques:**

**1. Répartition selon l'âge:**

Le nombre de patient inclus dans notre étude était de 14 patients. La moyenne d'âge était de 219 mois soit 07 ans et demi avec des extrêmes d'âge variant entre 8mois et 480mois (soit 16 ans).

	N	minimum	maximum	Moyenne
Age(mois)	14	8	480	219



**Figure 1: la répartition des cas selon la tranche d'âge.**

## 2. Répartition selon le sexe:

dans notre série le nombre de patients garçons était 7 soit 50% de la population étudiée ; donc on a pas noté de prédominance de sexe masculin ou féminin avec un sex ratio à 1 H/F.

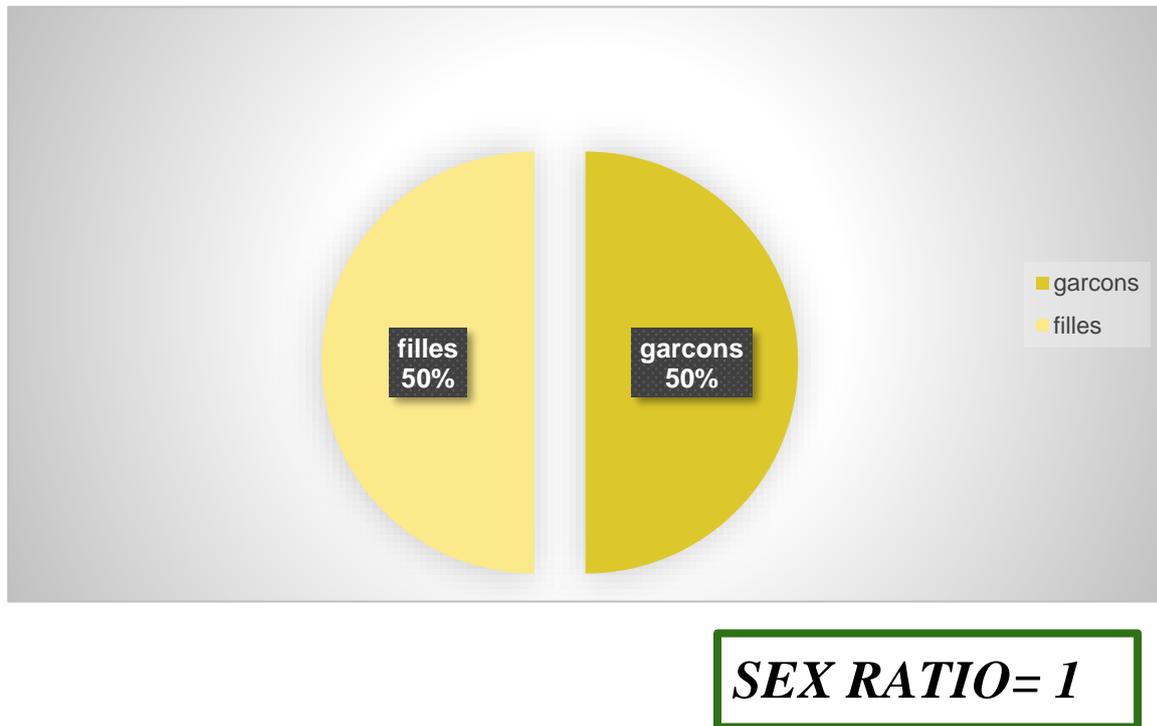


Figure 3: répartition des cas selon le sexe.

### 3. Répartition selon l'étiologie:

Les étiologies sont dominées par les vascularites secondaires notamment *vascularites infectieuses* (n=6), puis les vascularites systémiques étaient comme suit :

*Syndrome de Kawasaki* (n=2).

*Takayashu* (n= 2),

*Lupus* (n= 2).

*Maladie de Wegener* (n=0) .

Syndrome de shurg Strauss (n=0).

purpura rhumatoïde( n=2) .

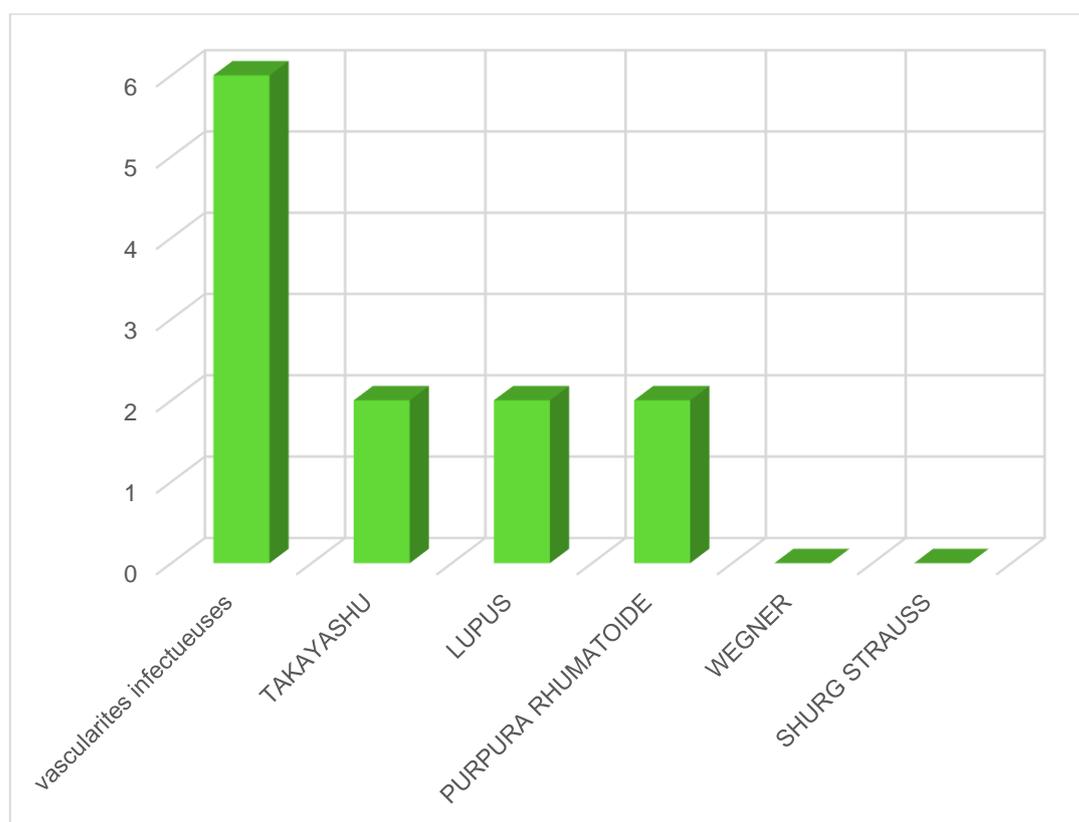


Figure 8 : Graphique objectivant la répartition des vascularites selon l'étiologie.

## II. Données cliniques:

les manifestations cliniques étaient domiées par les manifestations générales et neurlogiques et étaient décrites comme suit:

### **Manifestations générales**

L'Altération de l'état général était décrite chez la quaso totalité de nos patients a type d' amaigrissement modéré, anorexie, asthénie...

La Fièvre allant de la simple fébricule à la fièvre élevée avec frisson était également un motif puissant de consultation et présent chez chez tous les patients( 14 enfants).

### **Manifestations neurologiques:**

L'atteinte neurologique était dominée par les crises convulsives fébriles ( n:7) suivi de céphalées atypiques décrite chez 2 patients.

Les auts atteintes neurologiques a type de mononévrite ou polynévrite n'ont été noté chez aucun patient.

### **Manifestations cardio-vasculaires :**

L'atteinte cardio vasculaire était présente sous forme de péricardite chez 1 patient,

### **Manifestations digestives :**

L'atteinte digestive était dominée par les Douleurs abdominales; et décrite chez 2 patients dont un a présenté une complication type invagination intestinale.

Par ailleurs les reste des manifestation digestives type hémorragies digestives, perforations et ischémies mésentérique n'a pas été reporté.

### Manifestations cutanées

L'atteinte cutanée était présente chez 5 patients et décrite comme suit:

Purpura vasculaire déclive, infiltré, polymorphe et nécrotique; intéressant les 2MI décrit chez 2 enfants.

Nodosités sous-cutanées : nodules, nouures et ulcérations cuantées étaient également présentes chez 2 patients.

L'érythème en aile de papillon et la photosensibilité ont été décrits chez 2 patients également.

Par ailleurs; aucun patient n'a présenté autre manifestation type liveo; urticaire ;phlébite superficielle ou autre.

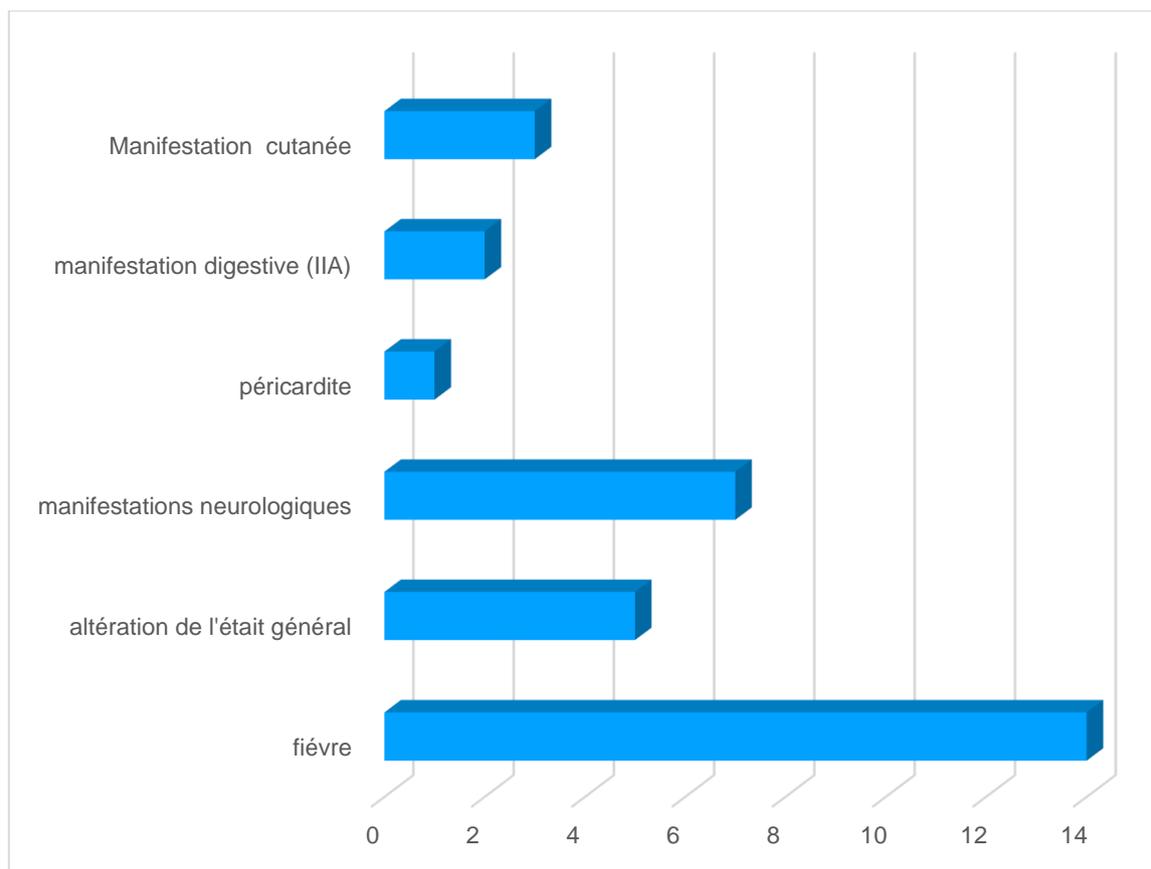


Figure 9: Répartition des différentes manifestations cliniques rapportées par nos malades.

### III. Données para cliniques:

nos patients ont tous bénéficié d'une imagerie allant d'une simple radiographique jusqu'à la réalisation de l'IRM; que ce soit dans un but diagnostique ou dans le cadre de contrôle post thérapeutique; nos résultats d'imagerie sont répartis par organe.

On va commencer par l'exploration cérébrale vu que la majorité ont présenté une atteinte prédominante à ce niveau.

#### 1. Radiologie:

##### 1.1. Explorations neurologiques:

##### 1.1.1. TDM cérébrale

7 patients sur 14 ont bénéficié d'une TDM cérébrale sans et avec injection de produit de contraste et dont les résultats étaient comme suit :

Le 1<sup>er</sup> patient est un nouveau-né de 3 mois, qui s'est présenté aux urgences pédiatriques pour une hypotonie avec raideur de la nuque ; une imagerie en coupe a été réalisée sans et avec injection de PDC et a objectivé :

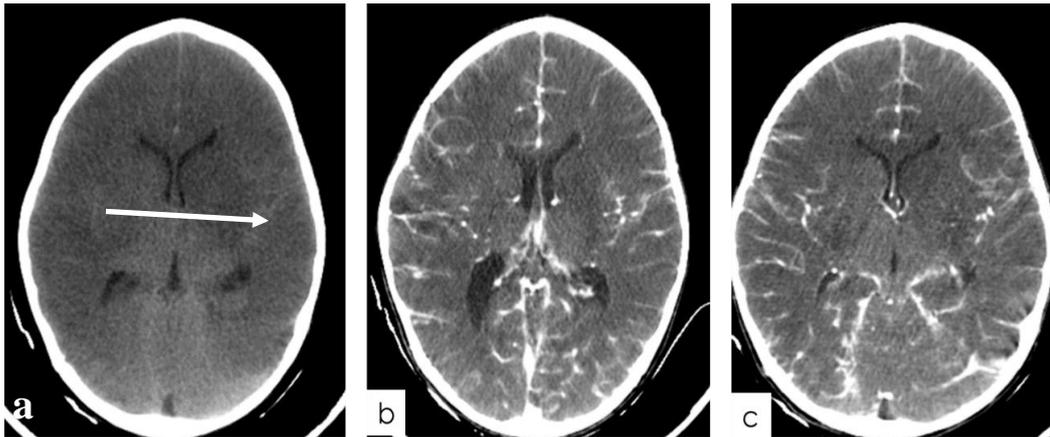


Figure 1 : Scanner en coupes axiales sans(a) et avec injection de PDC (b;c) objectivant la présence d'une plage hypodense ;capsulo lenticulo caudé et thalamique gauche( flèche bleue); mal limitée ; il s'y associe une importante prise de contraste des sillons corticaux et des méninges de la base.  
il s'agit donc d'une lepto méningite compliquée d'une vascularite à l'origine d'un AVCI sylvien profond gauche

Le 2<sup>ème</sup> cas est un enfant de 5 ans ; ayant une sœur ainée suivie pour tuberculose pulmonaire active ; qui s'est présenté pour des crises convulsives fébriles ; et qui l'imagerie en coupe objective :

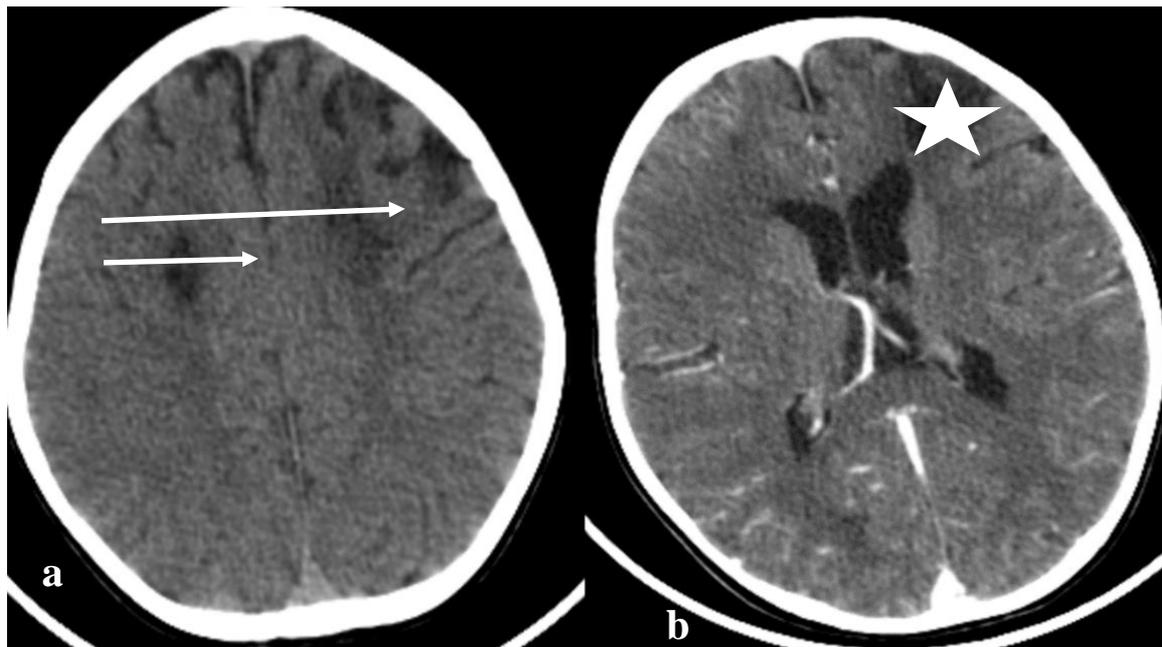


Figure 2 : Scanner en coupes axiales sans et avec injection de PDC objectivant la présence de lésions nodulaires hypodenses du centre semi ovale en bilatéral (flèches) avec individualisation d'une plage frontale gauche cortico sous cortical d'allure séquellaire (étoile): il s'agit d'une vascularite compliquée d'infarctus.

Le 3 eme cas est celui d'un nourrisson de 5mois ; ayant présenté des crises convulsives fébriles ; et chez qui un scanner cérébral sans et avec injection de PDC a été demandé et réalisé et dont le résultat figure ci-dessous :

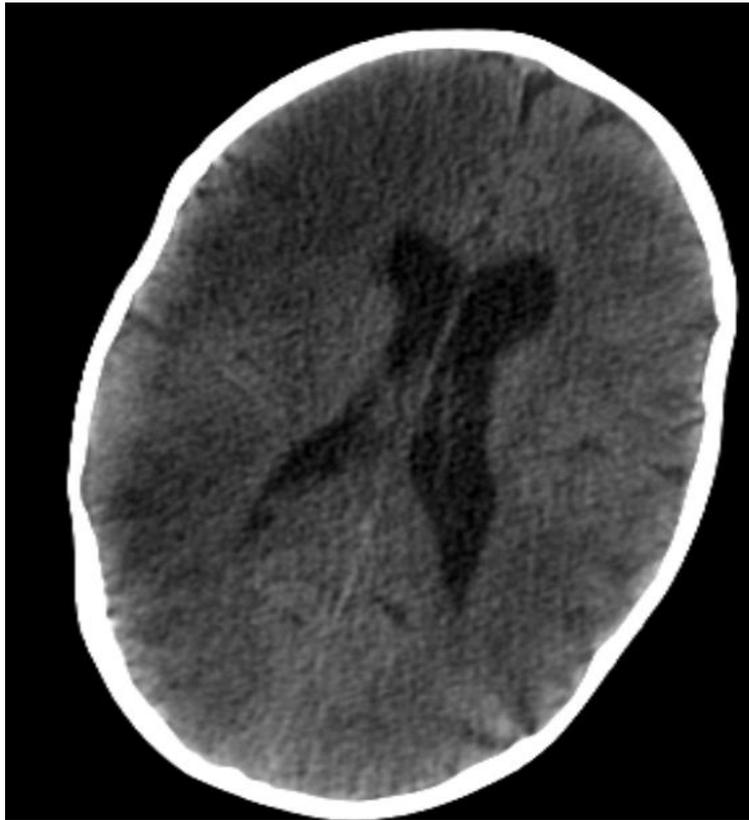
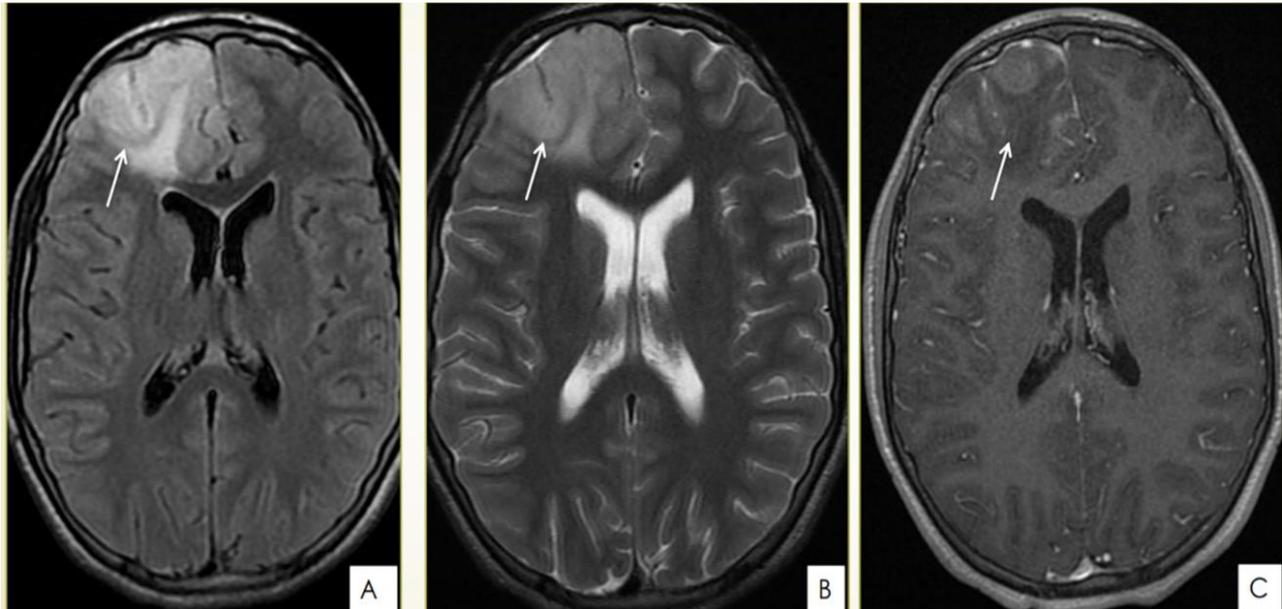


Figure 3 : TDM cérébrale en coupe axiale C- (A) et: Plage lésionnelle frontale droite bien systématisée, Hypo dense, (flèche) Correspond au territoire de l'ACM droite: il s'agit d'une vascularite tuberculeuse.

**1.1.2. IRM cérébrale :**

5 patients sur 14 ont bénéficié d'une IRM cérébrale avec réalisation de séquences pondérées T1 ; T2 ; FLAIR ; T1 avec injection de PDC .

L'IRM a été demandée comme complément de prise en charge devant les résultats scannographie affichés ci-dessus.



**Figure 4: IRM cérébrale réalisée en coupe axiale T1 FLAIR (A), T2(B) et T1 C+ (C) :  
Plage lésionnelle frontale droite bien systématisée Hyposignal T1, hyper signal  
(T2, FLAIR), non rehaussé après gadolinium (flèches) >> territoire de l'ACA droite**

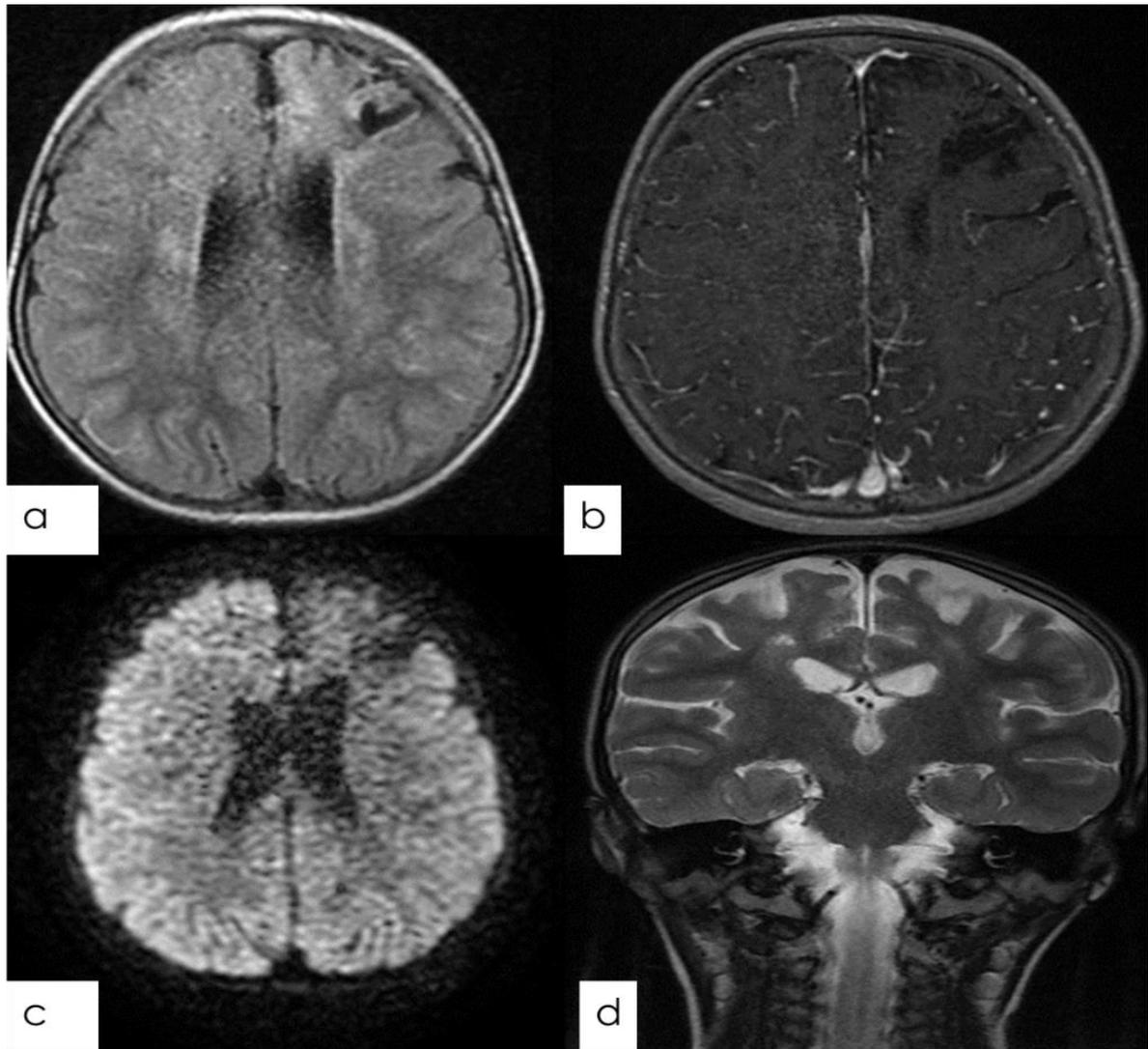


Figure 5 :IRM cérébrale réalisée en coupes axiale flair (a) T1 injecté (b) diffusion(c) et coronale T2 objectivant la présence de d'une plaque cortico-sous corticale frontale gauche de signal liquidien entourée d'un liseré d'hyper signal T2 elle est responsable d'un élargissement des sillons corticaux et d'une attraction de la corne de VL homolatéral.

On note également la présence de Quelques hypersignaux T2 et flair de la SB profonde péri-ventriculaire non réhaussés après contraste: il s'agit d'une vascularite compliquée de stade d'infarctus sequellaire .

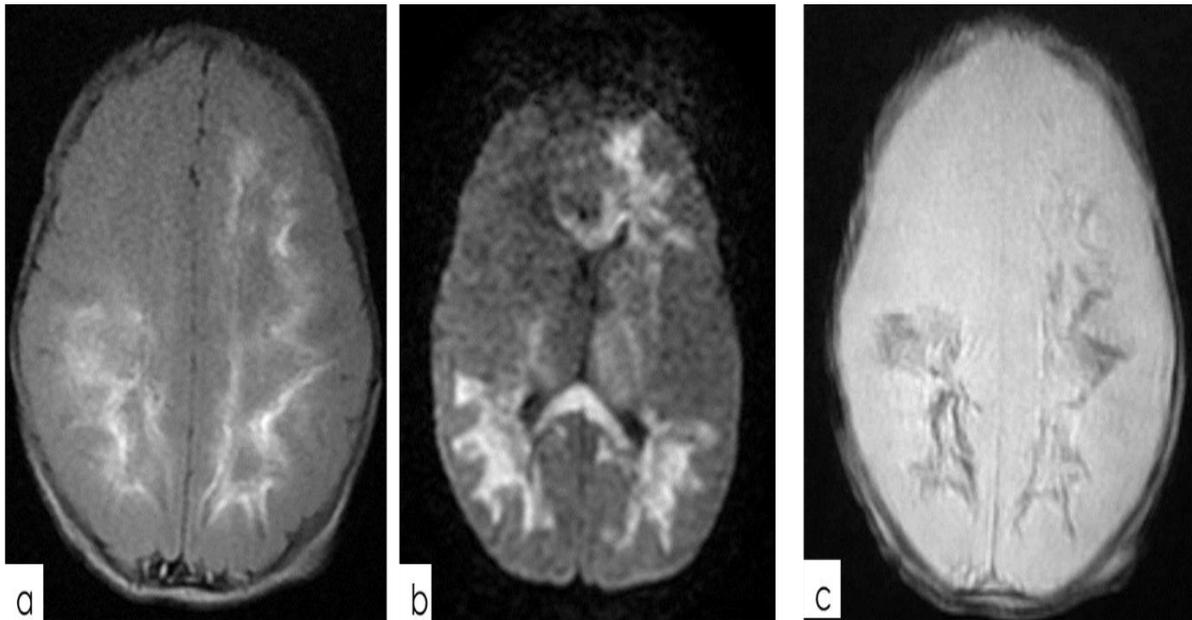


Figure 6 : IRM en coupes axial flair(a) diffusion(b) et axiale T2\*(c):Aspect en hypersignal FLAIR du fond des sillons corticaux et de la substance blanche sous corticale et péri-ventriculaire ayant au aspect en asignalT2\*.

Présence également d'un hypersignal en séquence DWI intéressant les 2 thalamus le genou et le splénium de corps calleux ainsi que la substance blanche sous corticale.

il s'agit d'une méningo-vascularite compliquée d'hémorragie et de remaniements anoxo-ischémiques.

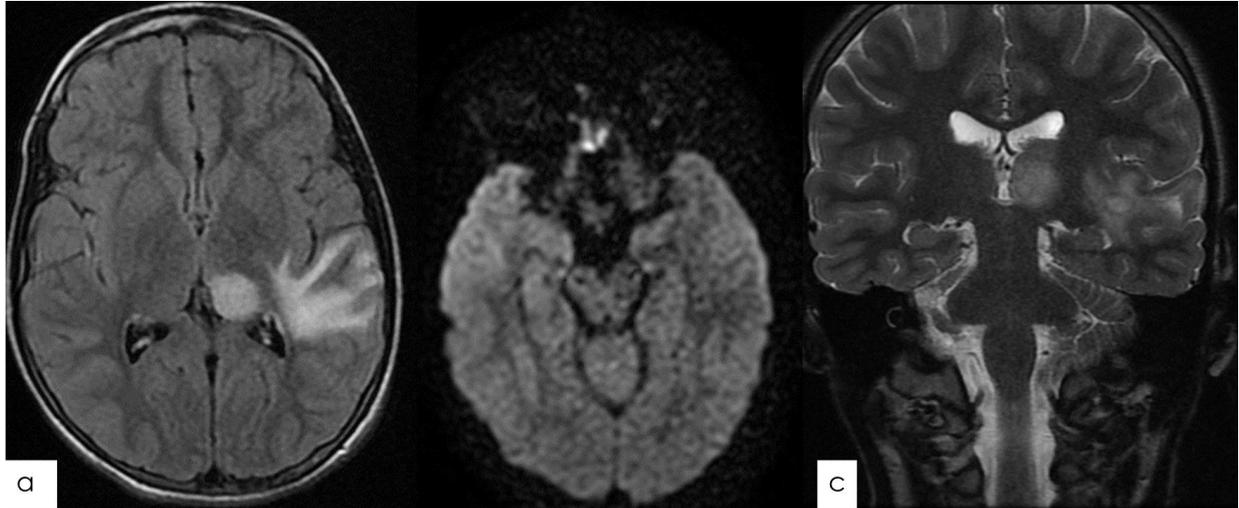


Figure 7 : plage cortico–sous corticale temporo pariétale gauche décrite en hypersignal Flair non restrictive en diffusion exerçant un effet de masse sur les structures avoisinantes.

Présence également d'une autre lésion thalamique gauche décrite en, HyperT2 et Flair, non restrictive en DWI il s'agit d'unevascularite;le diagnostic de maladie de TAKAYACHU a été retenu après regroupement syndromique .

## 2. Explorations thoraciques:

### 1.1. Radiographie thoracique :

10 patients sur 14 (10/14) de nos patients ont bénéficié d'une Radiographie standard thoracique face et profil dont les résultats figurent sur le tableau suivant :

<i>Description sémiologique</i>	<i>Nombre de malade</i>
Nodule et de micro nodules parenchymateux pulmonaire : à disposition péri broncho vasculaire en arbre à mimosa	4
Aspect de miliaire tuberculeuse	1
Lésions excavées intra parenchymateuses pulmonaires	1
Atteinte parenchymateuse type foyers pulmonaire	1
Epanchement pleuro péricardique.	4

Tableau 1 : Différents aspects radiologiques rencontrés chez nos malades.

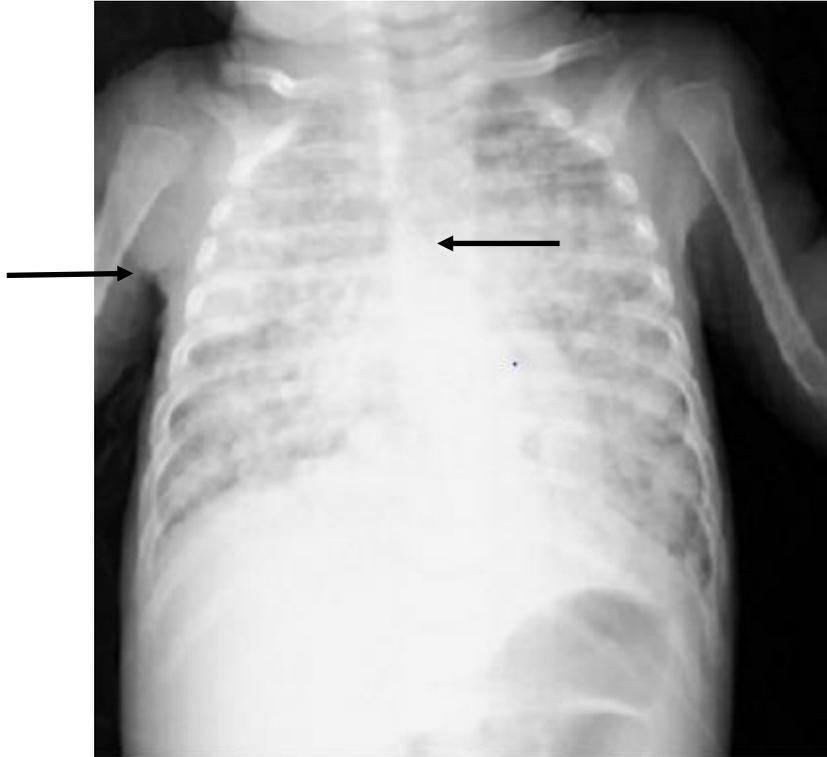


Figure 8 : radiographie thoracique de face objectivant la présence d'un syndrome interstitiel micronodulaire témoignant une miliaire tuberculeuse .



**Figure n 9 : Radiographie pulmonaire de face montrant un foyer pulmonaire lobaire supérieur droit rentrant dans le cadre de pathologie tuberculeuse.**

### 1.2. Echographie trans thoracique :

L'échocardiographie a fait la preuve d'une sensibilité de 100% et d'une Spécificité de 96 % pour la détection des anévrysmes sur les troncs coronaires proximaux .

Dans notre étude 2 patients ont bénéficié d'une échographie trans thoracique ayant objectivé la présence d'une dilatation anévrysmale au niveau de l'artère coronaire droite arrivant à 7mm de diamètre .

L'autre patient à présenté une dilatation de la coronaire gauche arrivant à 6 m sans individualisation d'image anévrysmale.

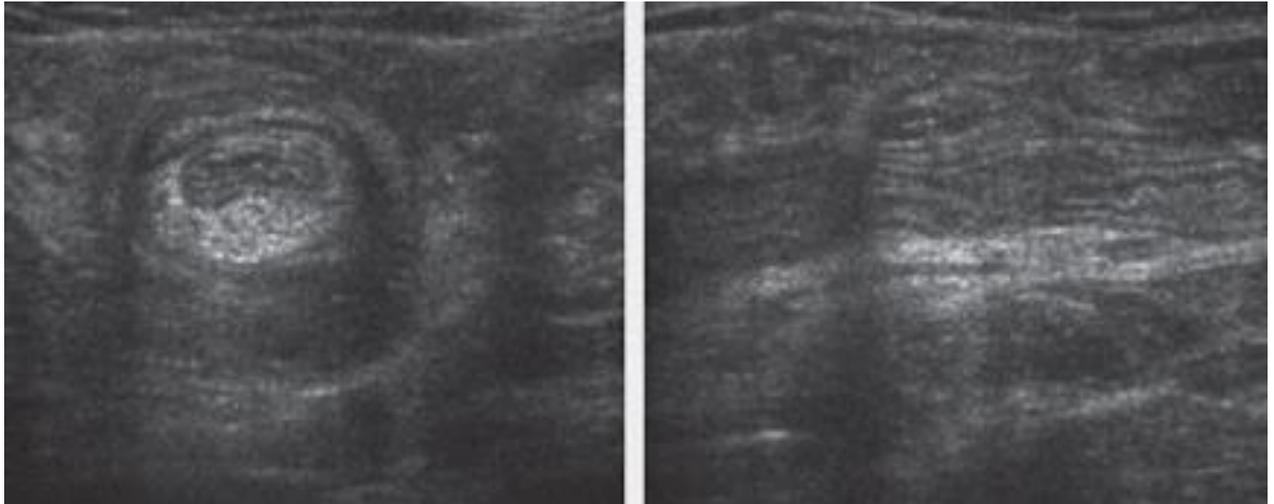


Figure 10 : Echocardiographie 2D chez un 3<sup>ème</sup> malade de notre série montrant une petite image d'addition au niveau de l'artère coronaire droite mesurant environ 4mm de diamètre (flèche) ( Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).

### **3. Explorations viscérales :**

#### **3.1. Echographie abdominale :**

2 patients suivis pour purpura rhumatoïde ont bénéficié d'une échographie abdominale qui est revenue normale chez un de nos enfants et en faveur d'une invagination intestinale chez l'autre .



**Figure 11 : aspect échographique en faveur d'une invagination intestinale colocolique diagnostiquée chez un patient suivi pour purpura rhumatoïde.**

#### **3.2. Biologie:**

##### **3.2.1. NFS :**

La numération formule sanguine(NFS) était réalisée et demandée chez tous les malades comme premier examen para clinique ; elle est revenue perturbée chez tous les patients ; ces anomalies biologiques étaient décrites comme suit :

- + Hyperleucocytose chez 7 patients (soit 50% des malades).
- + Anémie chez 3 patients
- + Thrombopénie : chez 2 malades.

**3.2.2. VS/CRP :**

La totalité de nos malades avaient un bilan inflammatoire très perturbé avec un syndrome inflammatoire modéré chez 3 patients et sévère chez 2 autres.

	<b>N</b>	<b>Minimum</b>	<b>Maximum</b>	<b>Moyenne</b>	<b>Ecart type</b>
VS	44	12	192	75,43	38,138
CRP	52	<6	370	119,90	81,194
Fibrinogène	2	6	8	7,00	1,414
Hb	48	7	14	10,54	1,501
GB	53	2500,00	36530,00	15576,22	5294,77
Plaquette	46	66000	1090000	443363,04	235187,14 2
CPKmb	2	36	37	36,50	,707

**3.2.3. Bilan rénal:**

La fonction rénale était réalisée et revenue normale chez tous nos patients.  
( Urée -créatinine -protéinurie de 24H).

**3.2.4. les sérologies:**

Les sérologies hépatitiques notamment hépatite A- B-C-D.-E

VIH; toxoplasmose; CMV, SYPHILIS... étaient réalisées et revenus négatives.

**3.2.5. Bilan immunologique:**

Les résultats du bilan immunologique étaient comme suit :

<b>Anticorps dosé</b>	<b>Positif</b>	<b>négatif</b>	<b>Non fait</b>
<b>Anti corps anti nucléaire</b>	<b>+++chez 2 patients</b>	<b>--Négatif chez 1 patient</b>	<b>Non faits chez 11 patients.</b>
<b>Anti corps anti phospholipides</b>	<b>Positif chez les 2 mêmes malades.</b>		<b>Nn réalisés chez le reste.</b>
<b>Cryoglobuline</b>	<b>Positif chez 4 malades</b>		
<b>Anti corps anti DNA</b>	<b>Positiif chez 2 malades.</b>		<b>Non réalisées chez le reste.</b>

# DISCUSSION

## **I. Epidémiologie:**

### **1. Répartition selon l'âge:**

Selon une étude américaine (1);78,3% des cas de vascularites était avant l'âge de 5 ans dans une série américaine (1) avec un âge moyen estimé à 219 mois; et des extrêmes d'âge allant de 5 mois à 11 ans.

Ces résultats concorde avec les résultats de notre série.

### **2. Répartition selon le sexe:**

Dans notre série on note pas de prédominance de sexe , comme ce qui est décrit dans la plus part des études de vascularite notamment la série d'étude suédoise pratiquée à Skåne entre 2004 et 2014 avec un total de patient arrivant à 556(4).

### **3. Répartition selon l'étiologie:**

Dans notre série ; les vascularites sont dominées par les vascularites secondaires infectieuses; comme ce qui est décrit au cours d'une étude américaine (5).

## **II. Manifestations cliniques:**

Comme dans notre étude ; L'approche diagnostique d'une vascularite a été décrit dans la littérature sur plus d'une étude notamment l'étude suédoise(2004–2014) comme le fruit d'une synthèse clinique, il importe de rappeler, en fonction de l'atteinte topographique vasculaire observée, les principales cibles cliniques des différentes vascularites, que sont la peau, le rein, les articulations, le système nerveux et le poumon.

### *Manifestations générales*

Comme dans notre série; la Fièvre allant de la simple fébricule à la fièvre élevée avec frissons mimant des décharges septiques (fièvre infectieuse) constitue le motif de consultation le plus fréquent.

En pratique, devant toute fièvre trainante, résistante aux antibiotiques, en particulier en présence d'une altération de l'état général avec perte de poids, fièvre ou amaigrissement qui ne font pas la preuve de leur origine, il faut toujours savoir penser à une vascularite systémique .

### *Manifestations cutanées*

Comme dans notre série, les 2 patients suivies pour purpura rhumatoïde présentait un Purpura de type vasculaire : déclive, infiltré (càd palpable), polymorphe et nécrotique.

Le signe important qui doit faire suspecter une vascularite est le caractère nécrotique

Le purpura doit également faire évoquer en priorité et de principe : une méningococcémie, un syndrome de Moskowitz (groupe des microangiopathies thrombotiques) .

### *Manifestations articulaires et musculaires*

Les manifestations articulaires étaient absentes dans notre série, contrairement à la littérature où les Arthralgies asymétriques, touchant essentiellement les grosses articulations présentent le motif de consultation le plus fréquent.

On peut également objectiver d'autres manifestations type:

Arthrites : rarement, non destructrices.

Myalgies, fatigabilité musculaire (diminution de la force musculaire),

myalgie des

ceintures(pseudo-polyarthrite rhizomélique, myosites +/- multifocales ou localisées.

### **Manifestations neurologiques**

L'AVC était le motif de consultation le plus fréquent dans notre série ( 7 patients); ce qui concorde avec la série suédoise suivi de crises convulsives et céphalées atypiques.

Une mononévrite peut par exemple correspondre à une paralysie du nerf crural ou du radial (main en col de cygne). Une multinévrite correspond à une dissémination dans l'espace voire dans le temps à des mononévrites. Elles sont en général responsables d'un déficit moteur pur, à l'opposé des polynévrites qui sont souvent à prédominance sensitive.

### **Manifestations rénales**

Dans notre série les manifestations rénales n'étaient pas présentes, contrairement à plusieurs séries européennes et américaines qui classent le rein comme 2<sup>ème</sup> organe d'atteinte systémique; ces manifestations rénales prennent différentes formes:

Néphropathie glomérulaire : protéinurie, hématurie, syndrome néphrotique souvent

impur... allant jusqu'à la glomérulonéphrite extra-capillaire (œdème +, HTA, insuffisance rénale)

Néphropathie vasculaire avec HTA (encéphalopathie hypertensive), infarctus...

Insuffisance rénale aiguë et chronique : HTA, œdèmes ...augmentation de la créatinine...

En routine, devant un syndrome néphrotique +/- impur et rapidement progressif associé à une perte de poids et à une fièvre, il faut évoquer de principe une vascularite .

### Manifestations digestives

L'atteinte digestive dans notre série était présente sous forme de Douleurs abdominales diffuses; et d'invagination intestinale aigue décrite comme complication du purpura rhumatoide ce qui concorde avec les résultats de la littérature.

Il est impératif de noter que les hémorragies digestives, perforations ... et ischémies

mésentériques...ont été décrits comme motif de révélation d'une atteinte ischémique.

### Manifestations cardio-vasculaires

Les manifestations cardiaques étaient présentes dans notre série d'étude chez 2 patients

Dans la littérature le tableau clinique cardiaque est dominé par les péricardites, myocardites, endocardites (Libmann-Sachs)...

Claudication révélant une artérite, ischémie des membres... gangrène...

Phlébites superficielles ou profondes.

Les IDM sont dus à l'occlusion des coronaires et peut se voir ; notamment dans la maladie de

Horton, chez des patients souvent âgés, avec de nombreux facteurs confondants de risque

vasculaire (HTA, dyslipidémie, diabète...tabac). C'est souvent la fébricule, un tableau de

pseudopolyarthrite rhizomélique, des céphalées, associés à un syndrome inflammatoire biologique

(ce dernier pouvant être nu) qui redresse le diagnostic et fait évoquer la maladie de Horton.

### **Manifestations pulmonaires**

Toux traînante, dyspnée... asthme rebelle avec souvent éosinophilie biologique...

hémoptysies, hémorragie alvéolaire, SDRA... opacités pulmonaires plus ou moins

nécrosantes au TDM thoracique;Pleurésies

l'ensemble de ces manifestations décrite a également été rapporté par nos patients (7/14).

### III. Classification des vascularites:

#### 1. vascularite primitives:

##### 1.1. Vascularites de vaisseaux de gros calibre:

*TAKAYASHU.*

##### 1.2. Vascularites des vaisseaux de moyen calibre:

*KAWASAKI.*

*PAN.*

##### 1.3. Vascularites des vaisseaux de petit calibre:

1. *Vascularites liées aux ANCA.*

2. *Purpura rhumatoïde.*

3. *Vascularite leucocytoclasique cutanée isolée (VLCI) et vascularite d'hypersensibilité L'individualisation des VLCI*

4. *Vascularite urticarienne hypocomplémentémique.*

#### 2. Vascularites secondaires:

1. *Angeites infectieuses et HIV; Rickettsiose;l'infection à salmonelle.*

2. *Vascularites des connectivites (PR;Lupus;goujerot).*

3. *Angeites médicamenteuses.*

4. *Cryoglobulinémie.*

5. *Vascularites des néoplasies.*

6. *Vascularites du transplanté.*

7. *Autres :*

- *Syndrome de COGAN.*

- *Bechet.*

### 3. VASCULARITES PRIMAIRES (SELON LA CLASSIFICATION CHAPEL HILL) :

#### 3.1. Artérites des gros vaisseaux :

##### *Maladie de Takayasu*

*L'AT est une vascularite granulomateuse caractérisée par l'atteinte élective des gros vaisseaux, qui diffuse par continuité à partir de l'aorte thoracique.*

*Dans notre série une patiente sur 14 présentait une atteinte type TAKAYASHU (soit 14% de la population étudiée dans notre service âgée de 16ans, Ayant l'HTA maligne comme mode de révélation.*

##### Aspect en imagerie :

##### *Echo doppler :*

Notre patiente a bénéficié un écho doppler des troncs supraortiques ayant objectivé

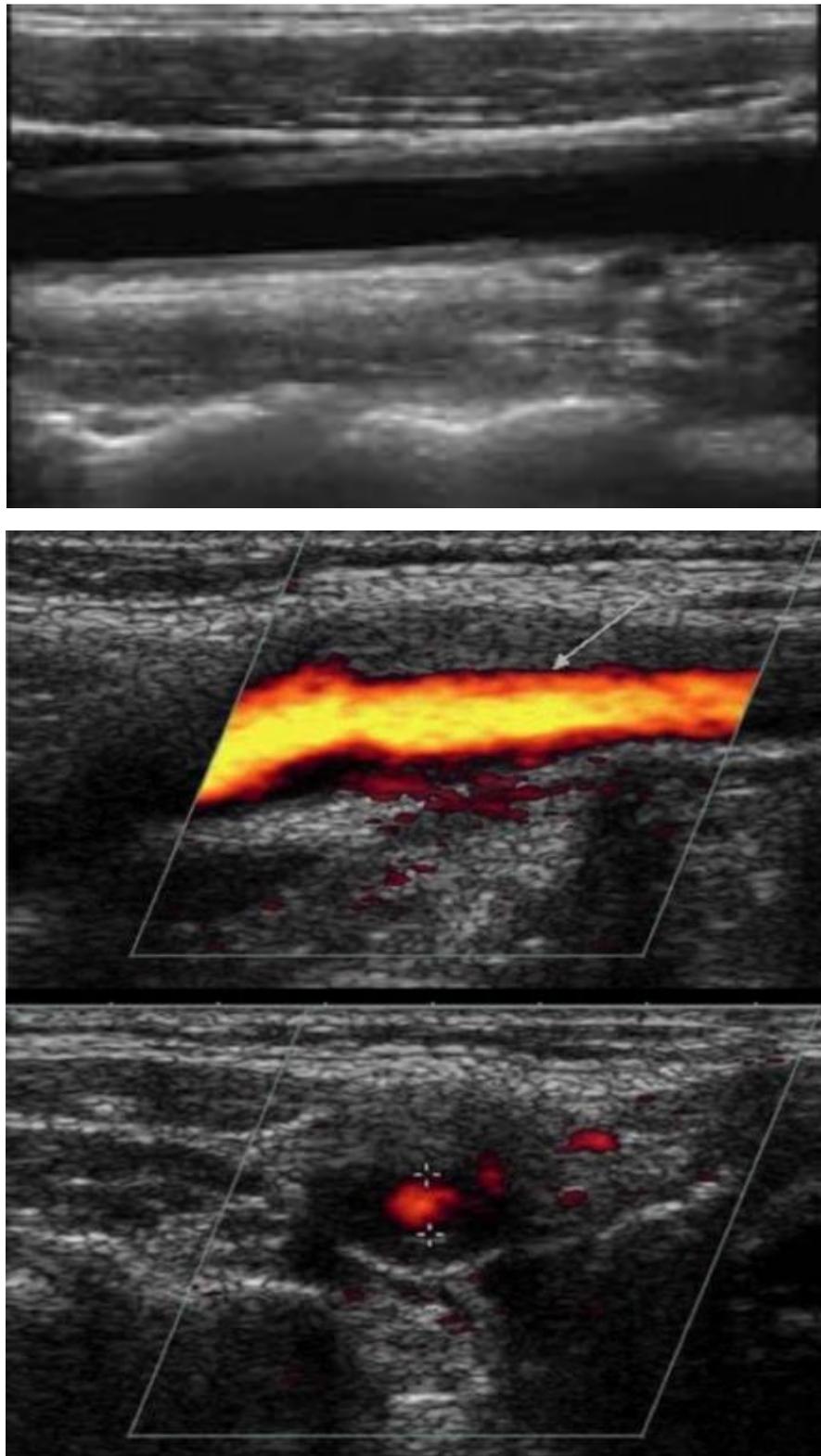


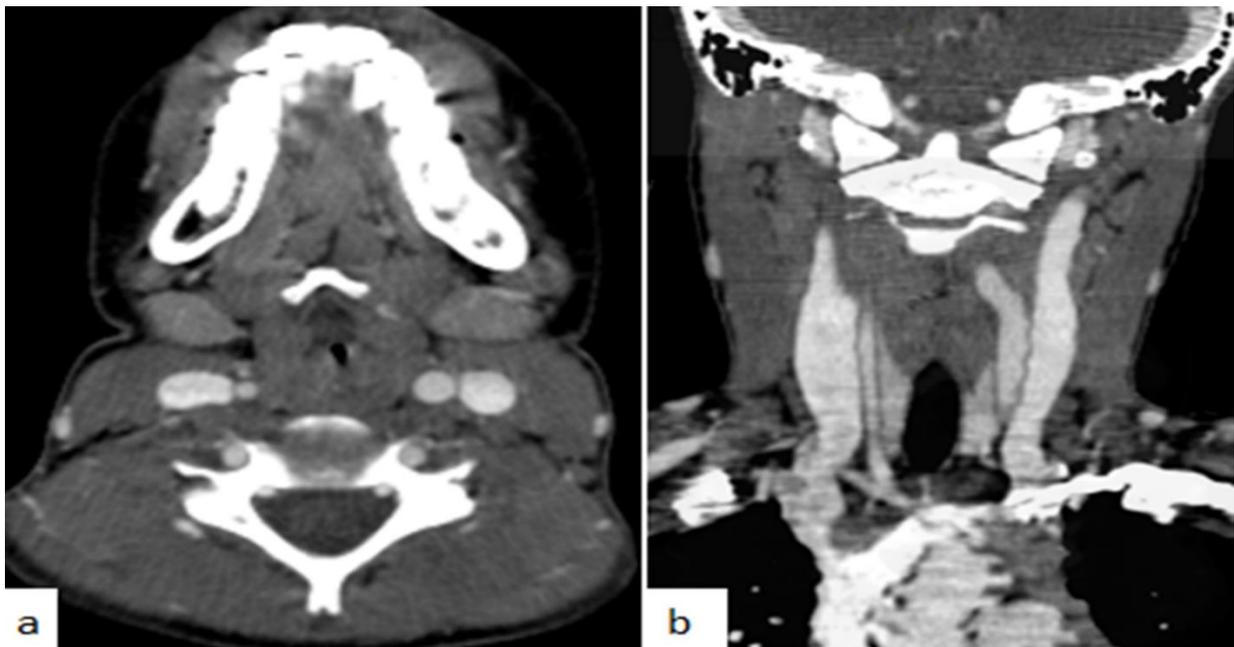
Figure 13 : Echo doppler cervical des TSA réalisé chez notre patiente ayant objectivé la présence d'un épaissement circonférentiel régulier et symétrique intéressant la carotide commune, interne et externe droites arrivant à 7 mm d'épaisseur maximale .

*Ces résultats rencontrés chez notre malade concorde avec la littérature , d'autres aspects peuvent également être rencontrés a type de :*

- *Présence de sténoses longues et régulières.*

*L'échographie permet également de suivre l'évolution de la maladie et la réponse au traitement .*

**TDM/Angio TDM :**



*Notre patiente a également bénéficié d'un angioscanner CTAP ayant objectivé :*

**FIGURE 14 : TDM cervico thoracique en coupe axiale (a) et coronale (b)**

**objectivant : Aspect grêle de la carotide droite qui est le siège d'un rétrécissement diffus régulier de type inflammatoire:**

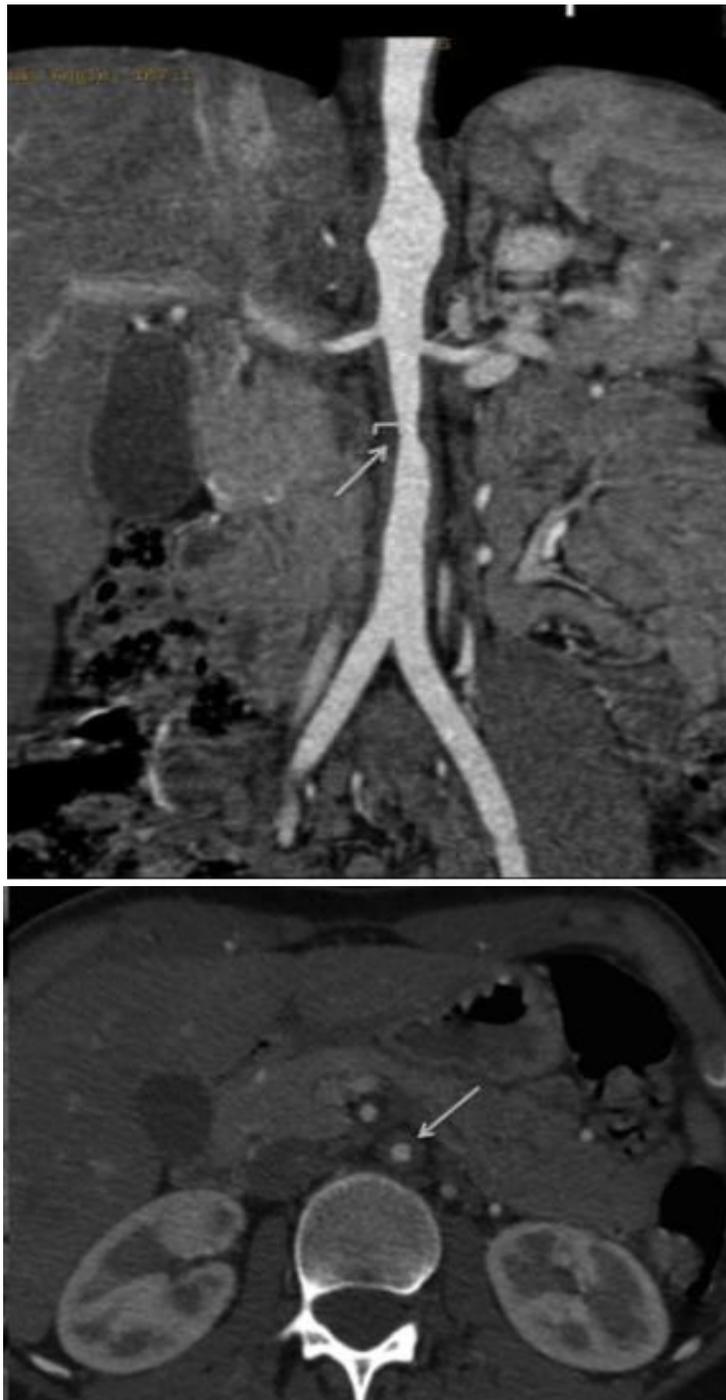


FIGURE 15 : coupes scéno-graphiques axiale(c) et coronale(d) passant par l'étage abdominale chez notre patiente objectivant la présence d'un épaissement aortique circon-férentiel ; régulier ; symétrique, et sténosant par endroit

*Le diagnostic de vascularite type TAKAYASU a été retenu .*

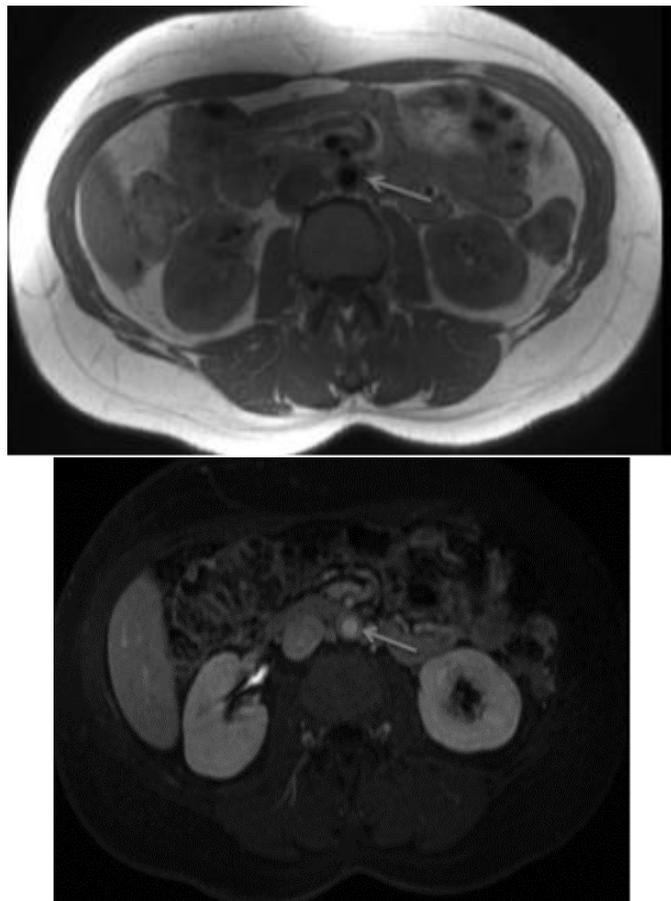
*En effet, une augmentation d'épaisseur de la paroi permet un diagnostic précoce de l'atteinte. L'augmentation de l'épaisseur apparaît bien avant l'apparition d'une sténose ou d'une ectasie qui marque l'évolutivité chronique de la maladie inflammatoire.*

*Pendant la phase systémique et au début de la phase occlusive, la paroi artérielle est épaissie dans les zones pathologiques, de manière circonférentielle (1,5 à 7 mm), le plus souvent hypodense sans calcifications , se rehaussant de façon homogène sur les temps tardifs de l'injection réalisant un aspect caractéristique en double anneau sur les coupes tardives [9], [13] . La limite externe de la paroi aortique est souvent irrégulière. On n'observe pas de calcification en phase aiguë. Les dissections pariétales peuvent se voir, mais elles sont rares [13] .*

*En phase chronique, l'aspect radiologique de la maladie de Takayasu est moins caractéristique et le diagnostic différentiel avec les lésions d'athérosclérose est difficile. L'épaississement pariétal est en effet souvent plus discret (2 – 3 mm) et plus irrégulier qu'au cours de la phase aiguë et les calcifications peuvent être nombreuses [1]. La coexistence simultanée de sténoses et de dilatations est le meilleur moyen de différencier les lésions. En l'absence de dilatation, la topographie des lésions et la notion de facteurs de risque vasculaire peuvent aider à distinguer les deux affections. Il n'existe pas en principe de prise de contraste pariétale tardive [13], [14].*

***IRM***

*Notre patiente n'a pas bénéficié d'IRM ; le diagnostic de vascularite type TAKAYASHU a été retenu sur des critères cliniques ainsi que les données du bilan immunologique.*



**Figure 16 : IRM abdominale en coupe axiale séquence T1(a) T2(b) chez notre patiente objectivant un épaissement aortique circonférentiel ; régulier et symétrique de type inflammatoire.**

*L'IRM peut également mettre en évidence :*

### **Séquences en pondération T1 :**

- *Epaississement diffus et concentrique de la paroi aortique.*
- *Sténoses artérielles [9].*

### **Séquences T1 injectée :**

- *Une prise de contraste de la paroi artérielle suggérant une activité de la maladie.*

### **Séquences T2 :**

- *Hypersignal T2 (témignant l'oedème de la paroi artérielle et les tissus péri aortiques).*

*L'angio-IRM permet aussi de réaliser une cartographie des lésions artérielles grâce aux séquences réalisées dans le plan coronal [15], [16] et de montrer à un stade plus tardif de la maladie, les lésions sténosantes, occlusives et éctasiantes [9].*

### **Angiographie**

*Considéré pendant longtemps comme la méthode de référence dans le diagnostic de la MT. Pour un bilan exhaustif, il était recommandé de pratiquer une toto angiographie à la recherche de lésions caractéristiques : des sténoses, des ectasies qui correspondent à des dilatations de segments artériels pouvant aller jusqu'aux anévrismes et/ou des occlusions complètes de la lumière artérielle. L'association de lésions sténosantes et éctasiantes est hautement évocatrice du diagnostic de la MT [14].*

*Actuellement l'angiographie n'est indiquée que dans certains cas de cartographie préopératoire [15], [16] ou dans le cadre d'un geste interventionnel [15], [16].*

**TEP Scann :**

*Le TEP au 18FDG est un outil de grande sensibilité pour déterminer l'activité de la maladie et évaluer la réponse au traitement avec une précision meilleure que les autres moyens d'imagerie , particulièrement utile lorsque les marqueurs inflammatoires biologiques sont en défaut.*

*L'atteinte artérielle au cours de la MT se manifeste par une diminution de la fixation du 18FDG au niveau de la paroi artérielle. Son inconvénient est qu'elle est coûteuse et peu disponible.*

#### **IV. Artérites prédominant aux moyens vaisseaux**

##### **1. Maladie de Kawasaki**

Dans notre étude deux patient sur 14 (âgés respectivement 04 et 05 ans) présentaient une maladie de KAWASAKI dans sa forme incomplète ; ils décrivaient cliniquement une fièvre élevée.

**Aspect en Imagerie :**

Il est impératif de noter que la description sémiologique d'une atteinte inflammatoire vasculaire oriente vers la vascularite mais ne permet en aucune situation de préciser son type c'est le regroupement syndromique clinico radiologique et biologique qui permet d'orienter vers le type de vascularite .

**L'échocardiographie :**

Dans notre série 2 patients atteints de KAWASAKI ont bénéficié d'une ETT ayant objectivé une dilatation de l'artère coronaire droite qui est le siège d'une image anévrysmale arrivant à 7mm Chez le premier patient.

Le 2eme patient à bénéficié d'une ETT objectivant une dilatation de la coronaire gauche arrivant à 6mm.

Ces résultats concorde avec la littérature. Il est impératif de noter que l'ETT doit analyser de façon rigoureuse, chaque segment coronaire (mesure du diamètre interne, recherche d'une hyperéchogénicité pariétale), en multipliant les plans de coupes et en utilisant des sondes de haute fréquence Elle permet la détection de 100 % des enfants ayant une atteinte coronaire, mais reste aléatoire dans l'analyse de la distalité, la recherche de thrombose ou de sténose .



**Figure 20 : Echocardiographie 2D réalisée chez un autre malade suivi pour TAKAYASHU montrant une ectasie de l'artère coronaire droite de 4 mm sans nette visualisation d'image d'addition.**

**(Pr. Atmani S. ; Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).**

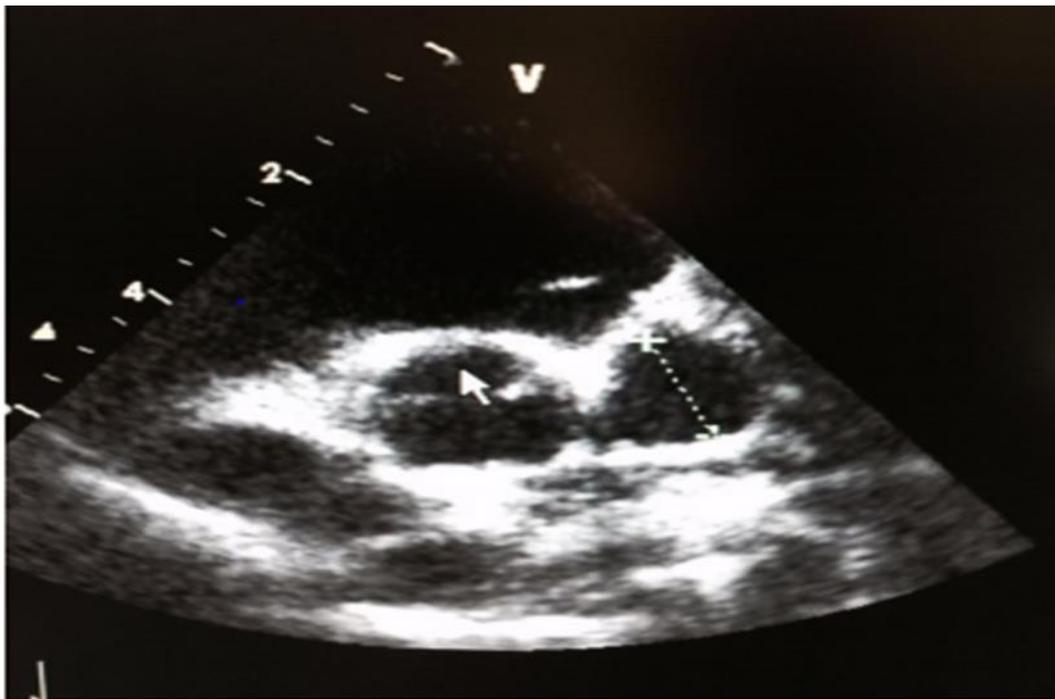


Figure 19 : Echocardiographie 2D réalisé chez un patient de notre série objectivant /l'artère coronaire gauche est tortueuse siège d'une image d'addition sacciforme en rapport avec une dilatation anévrysmale mesuré à 6 mm .

(Pr. Atmani S. ; Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).



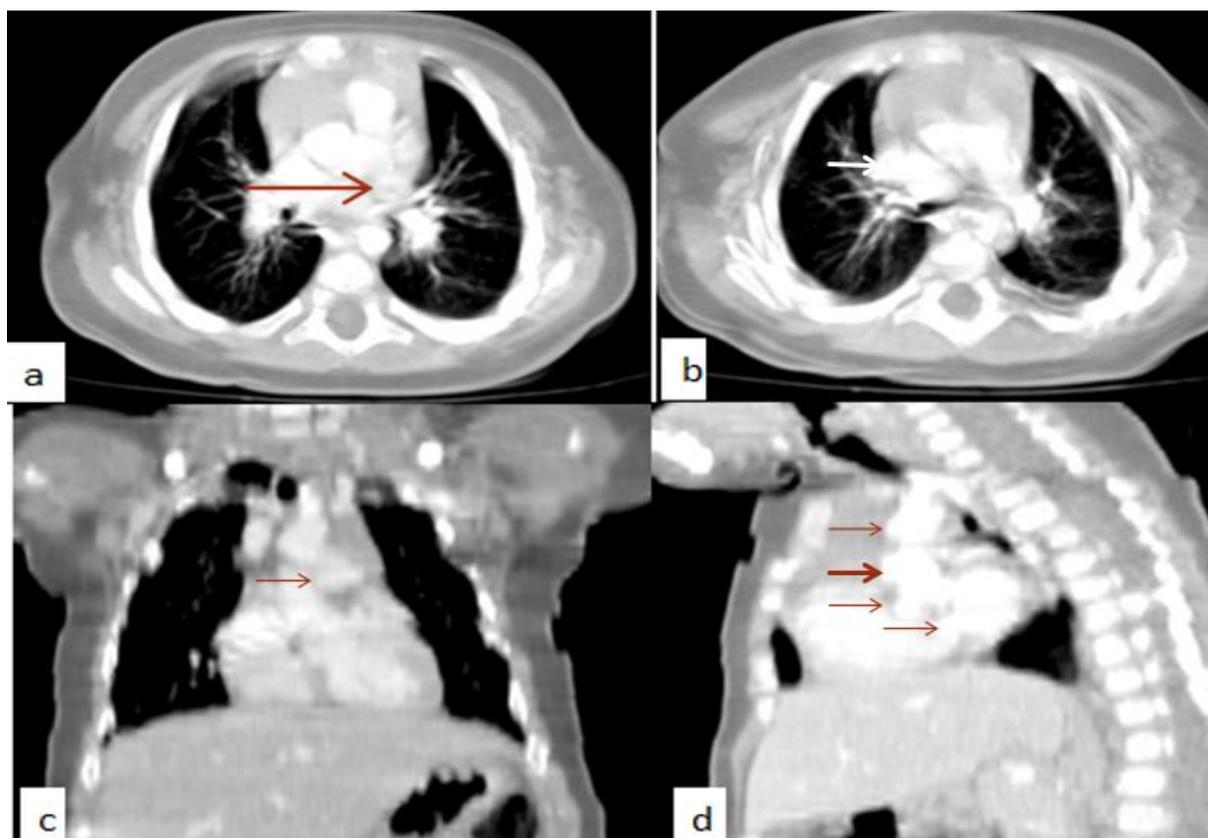
Figure 21 : Echocardiographie 2D chez un 3<sup>ème</sup> malade de notre série montrant une petite image d'addition au niveau de l'artère coronaire droite mesurant environ 4mm de diamètre (flèche) ( Service de Pédiatrie – CHU Hassan II – Fès).

**TDM /Angio TDM :**

Permet sans doute d'éviter à de nombreux patients le recours à l'angiographie coronaire.

Malgré des progrès techniques permanents, ils nécessitent encore une fréquence cardiaque régulière et basse, une courte apnée et une coopération qui les rendent difficiles sans anesthésie chez le petit enfant.

Ces inconvénients sont moindre chez le grand enfant, chez qui le scanner coronaire, même s'il entraîne une irradiation non négligeable, va certainement prendre la première place dans la détection et la surveillance des atteintes coronaires de la maladie de Kawasaki.



**Figure 22 : scanner en coupes axiales (a) avec MIP(b) ; coronale (c) et sagittale au temps artériel objectivant la présence de multiples anévrysmes de l'artère pulmonaire et coronaire droites rentrant dans le cadre de sa vascularite:**

**kawasaki**

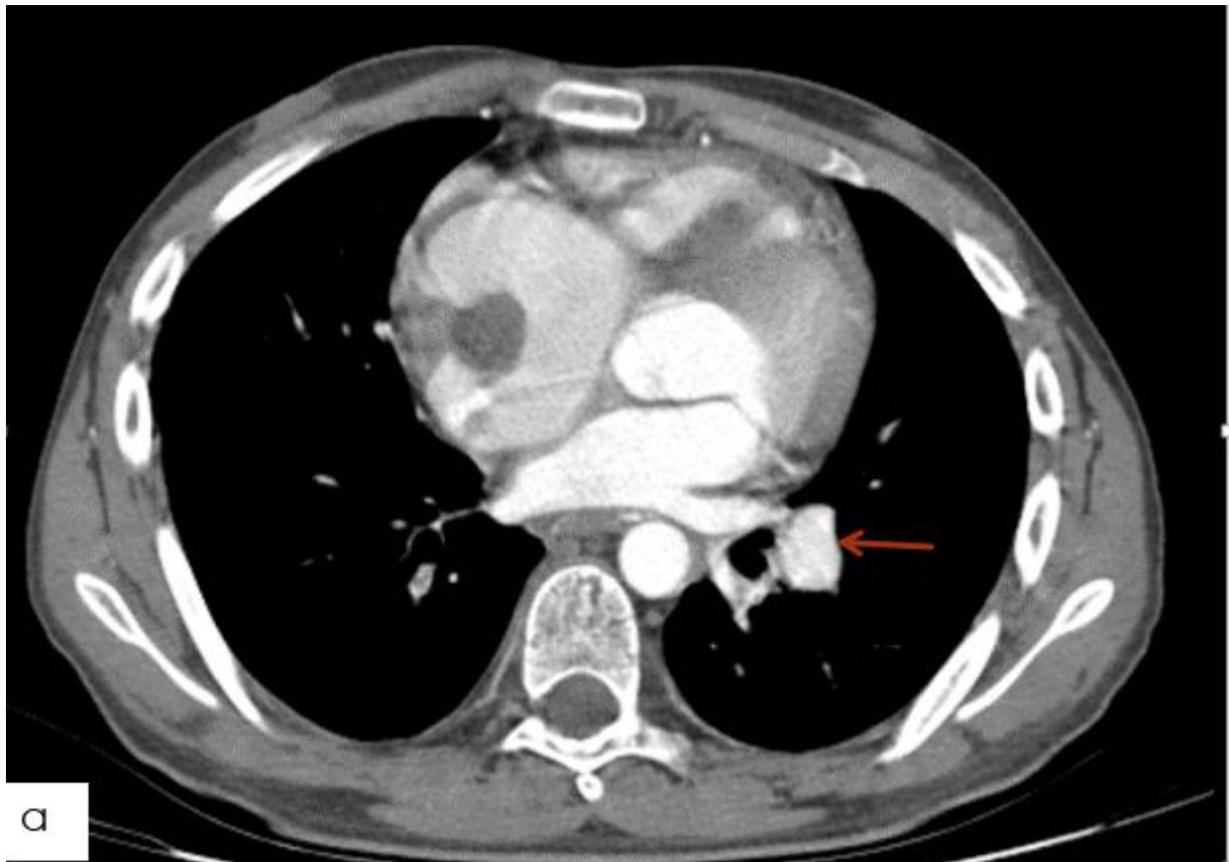


Figure 23 : Présence de deux images d'addition vasculaire, sacciformes, la première en regard de la bifurcation artérielle pulmonaire lobaire inférieure mesurant 14 mm et la deuxième en regard d'une branche artérielle pulmonaire segmentaire inférieure gauche, cette dernière mesure 20 mm de diamètre avec individualisation de thrombus en intra auriculaire droit : il s'agit d'une vascularite systémique type TAKAYASHU .

### IRM/Angio IRM :

L'IRM permet également quant-à-elle une analyse fonctionnelle du myocarde. 50 % des anévrysmes coronaires régressent avec le temps. Mais la normalisation du diamètre interne de l'artère peut être le fait d'un épaissement pariétal bien visualisé par l'échographie intracoronaire et maintenant le scanner. Il persiste alors une dysfonction endothéliale diminuant la réserve coronaire.

De même, en cas de persistance d'une dilatation, les anomalies du flux sanguins peuvent entraîner la formation de sténose à l'entrée et à la sortie de l'anévrysme.

Kato et Tsuda ont montré, en répétant les coronarographies chez des patients atteints d'anévrysme coronaire, que la survenue tardive de sténose ou d'occlusion coronaire était fonction du degré de dilatation initiale, et n'apparaissait que pour des diamètres coronaires dépassant 4 mm.

Cette évolution potentiellement sténotique conduit à proposer aux patients aux antécédents de maladie de Kawasaki avec atteinte coronaire, une surveillance cardiaque régulière fonction de leur niveau de risque, déterminé par la dilatation coronaire initiale.

*Angiographie :*

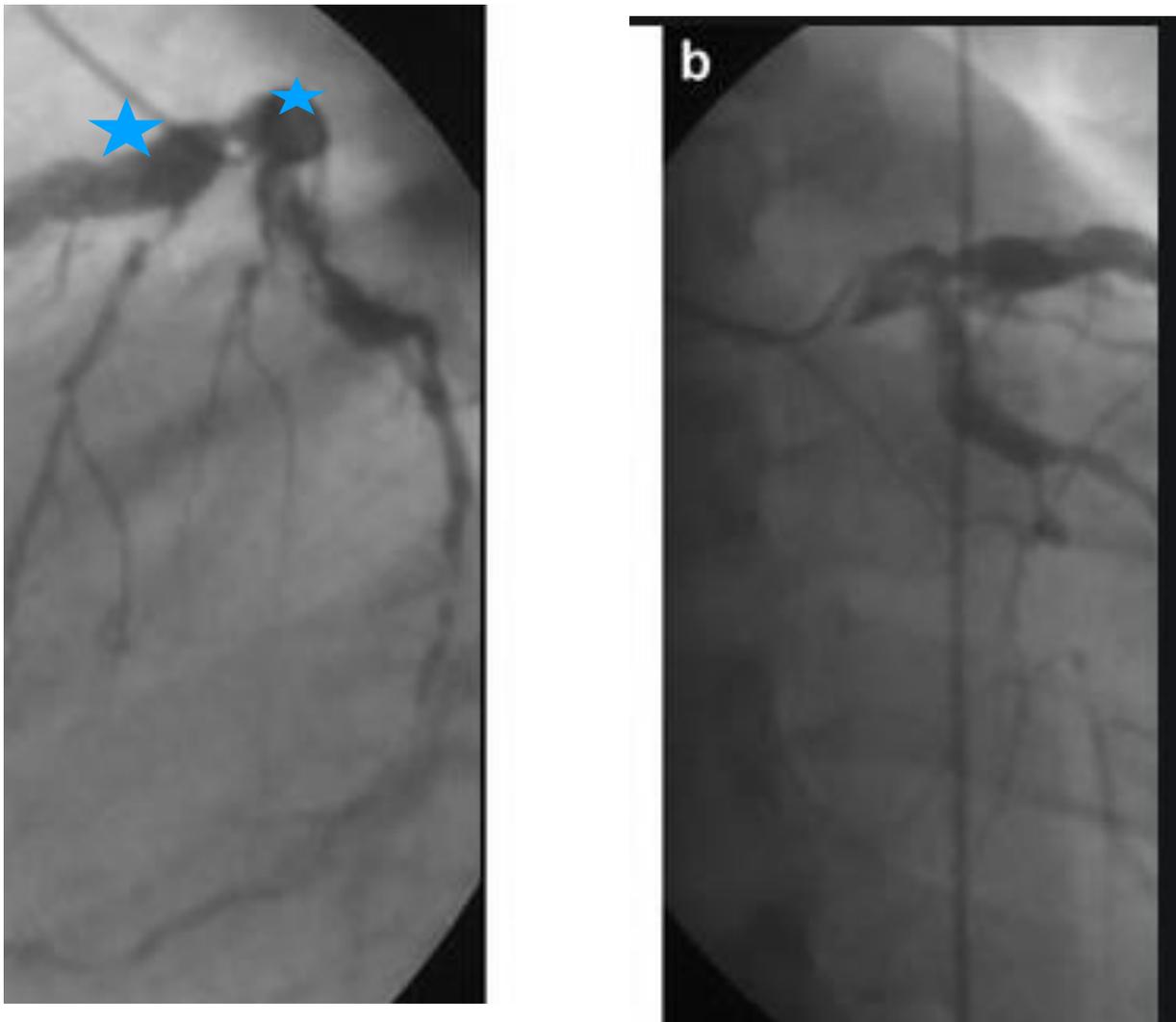


Figure 18 : angiographie coronaire réalisée chez le même patient objectivant la présence de multiples images d'addition reppelant des anévrysmes au niveau de l'artère coronaire : rentrant dans le cadre de sa vascularite.

Pour un bilan exhaustif, il était recommandé de pratiquer une toto angiographie à la recherche de lésions caractéristiques : des sténoses, des ectasies qui correspondent à des dilatations de segments artériels pouvant aller jusqu'aux anévrismes et/ou des occlusions complètes de la lumière artérielle. L'association de lésions sténosantes et éctasiantes est hautement évocatrice du diagnostic de la MT [14].

Actuellement l'angiographie n'est indiquée que dans certains cas de cartographie préopératoire [15], [16] ou dans le cadre d'un geste interventionnel [15], [16].

### **2. Périartérite noueuse**

*La classification actuelle permet d'identifier quatre types :*

*une forme systémique « classique » .*

*une forme cutanée .*

*une PAN microscopique avec présence d'Anca.*

*PAN associées à l'antigène HBs*

*Nous ne disposons d'aucun cas de périarthrite noueuse dans notre série ; pourtant ca reste une vascularite assez fréquente dans le monde comparativement aux séries internationales.*

## **V. Artérites prédominant aux petits vaisseaux**

### **1. Vascularites liées aux ANCA :**

Elles recouvrent la GPA, anciennement maladie de Wegener, la granulomatose allergique de Churg et Strauss (CS) et la MPA . La différenciation de ces trois entités par rapport à la PAN a été renforcée par la découverte des ANCA en 1982 mais la distinction reste souvent malaisée. Deux approches ont été proposées, consistant soit à regrouper les formes frontières dans une catégorie dite « polyangéite de chevauchement », soit à procéder selon un algorithme séquentiel allant de la maladie la mieux définie (CS) à la moins bien définie (PAN) . Actuellement, aucune de ces deux approches n'a été adoptée .

Dans notre série nous avons objectivé deux cas atteints de lupus érythémateux disséminé âgés respectivement 7 ans et 16 ans, qui présentaient des arthragies inflammatoire ainsi d'une hémoptysie de moyenne abondance comme motif de consultation ; chez qui l'imagerie est revenu normal chez le premier ; et en faveur d'hémorragie alvéolaire chez le deuxième.

Le diagnostic de lupus a été retenu sur des critères cliniques et immunologiques .



**Figure 20 : scanner thoracique en coupe axiale fenêtre parenchymateuse chez notre patient objectivant la présence de foyer en verre dépoli diffus bilatéraux témoignant a présence d'une hémorragie alvéolaire rentrant dans le cadre de vascularite aux ANCA ;**

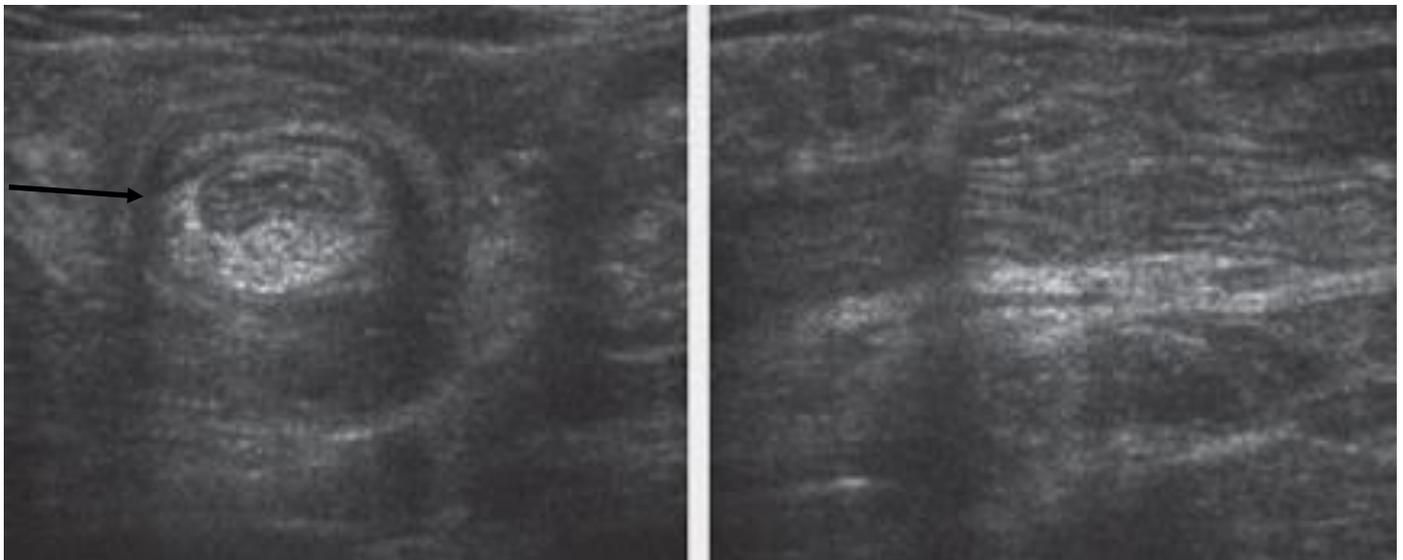
## **2. Purpura rhumatoïde**

Le purpura rhumatoïde ou purpura de Henoch–Schönlein est une vascularite d'hypersensibilité touchant les petits vaisseaux de la peau, du tube digestif, des articulations et des reins [1].

Une prédominance masculine est décrite chez l'adulte et chez l'enfant. Une atteinte digestive est présente dans 50 à 75 % des cas dont le symptôme dominant est une douleur abdominale à type de colique qui évolue par crises de quelques heures ou quelques jours. Ces douleurs sont en rapport avec l'inflammation vasculaire du tube digestif et la formation d'un purpura muqueux parfois nécrotique ou ulcéré.

**Aspect en imagerie :**

**Echographie :**



**FIGURE 22 : Aspect échographique en faveur d'une image en cocarde colo colique témoignant la présence d'une invagination intestinale chez notre patient âgé de 16 ans suivi purpura rhumatoïde.**

Devant une suspicion de localisation digestive, l'imagerie (échographie et TDM) apporte des éléments diagnostiques, précise l'étendue de l'atteinte et élimine les urgences chirurgicales.

L'échographie va chercher une dilatation de segments intestinaux, une diminution de la mobilité des anses et surtout un épaississement de la paroi digestive segmentaire et circonférentiel.

Un aspect hypoéchogène de la sous muqueuse et une perte de la stratification normale évoquent un œdème sous muqueux plus ou moins associé à une hémorragie intramurale . Cet oedème est secondaire à une extravasation du plasma et des éléments figurés du sang, à **la différence des hématomes observés dans les vascularites oblitérantes par endartérite (de type lupus).**

Le principal diagnostic différentiel à évoquer devant cet aspect échographique est l'ischémie digestive (veineuse ou artérielle au stade subaigu).

Dans notre série un patient atteint de Purpura rhumatoide a présenté une complication digestive type invagination intestinale.

TDM

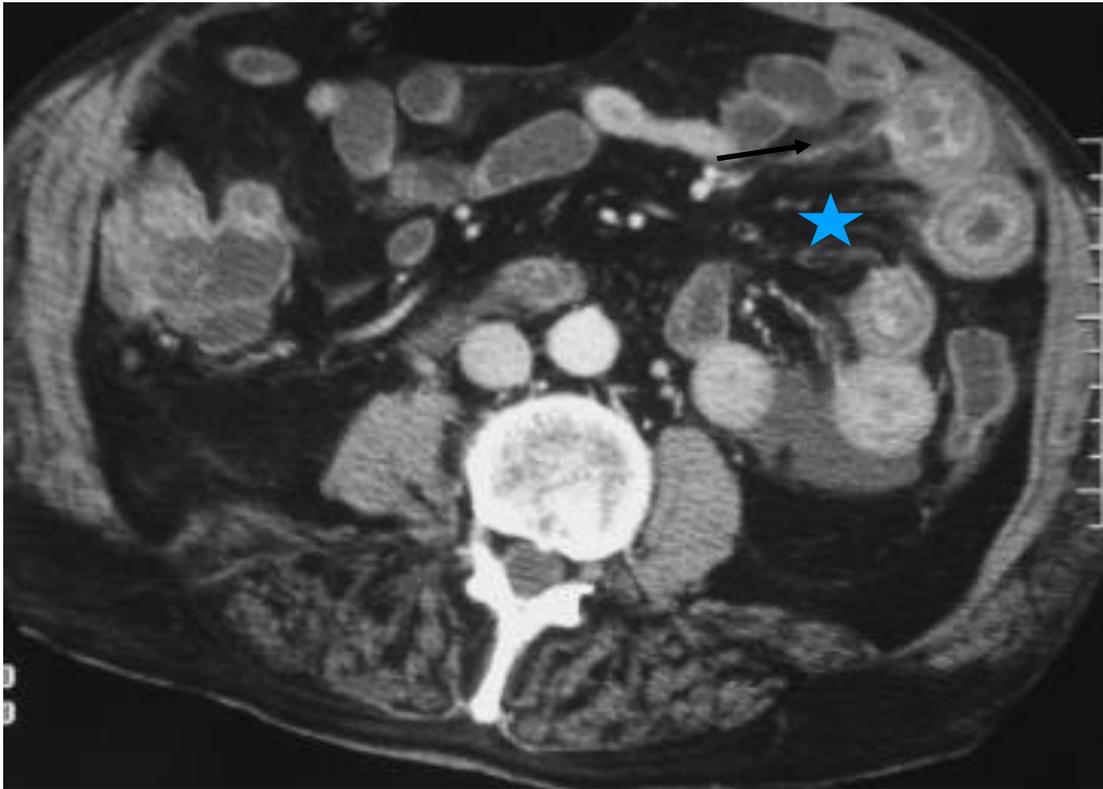


Figure 23 : TDM abdominale en coupe axiale avec injection de PDC réalisée chez le 2<sup>ème</sup> malade objectivant la présence d'un épaississement pariétal digestif ciroconférentiel ;régulier ; symétrique(flèche) avec rehaussement de la sous muqueuse(étoile) réalisant un aspect en cible .

La TDM objective des signes digestifs directs :

La *phase sans injection* : un épaississement pariétal hyperdense supérieur à 3 mm en rapport avec un hématome spontané (en l'absence de traitement anticoagulant). Il n'existe pas d'élargissement ni d'hyperdensité des gros troncs veineux (retrouvés en cas de thrombus) .

Sur *la phase portale*, on visualise l'œdème pariétal avec un aspect en cible (aspécifique) de la paroi digestive et on vérifie la bonne perméabilité de la veine mésentérique. Parmi les signes indirects, la dilatation des vaisseaux mésentériques, la présence d'adénopathies et un épanchement intra péritonéal sont fréquemment

retrouvés . Des ulcérations de la paroi et des dilatations de la lumière digestive peuvent s'observer .

L'atteinte est souvent plurisegmentaire avec intervalles de zone saine, évocatrice de vascularite, pouvant toucher tout le tube digestif post-gastrique avec une localisation iléale plutôt que jéjunale ou duodénale. Les reconstructions de type MPR sont alors d'une grande utilité . Les atteintes coliques sont exceptionnelles .

Le scanner permet surtout d'éliminer les perforations, les infarctus rénaux et spléniques ; et d'écarter les principaux diagnostics différentiels notamment chirurgicaux (occlusion) ou les hématomes spontanés caractérisés par des images en empreinte de pouce . Enfin il évalue dans certains cas l'efficacité du traitement.

### **3. Vascularite leucocytoclasique cutanée isolée (VLCI) et vascularite d'hypersensibilité L'individualisation des VLCI**

Cette nomination permet de limiter la confusion due à l'appellation « vascularite d'hypersensibilité » (qui repose sur un mécanisme pathogénique précis) en la réservant aux vascularites secondaires à des complexes immuns dirigés contre un antigène étranger (le plus souvent lors d'une maladie sérique secondaire à une prise médicamenteuse). Au contraire, l'appellation VLCI permet de regrouper des vascularites dont les causes peuvent être multiples (y compris médicamenteuses), mais qui se limitent à une atteinte cutanée.

Dans notre

### **4. Vascularite urticarienne hypocomplémentémique**

Elle associe une urticaire, une vascularite leucocytoclasique et dans 50 % des cas un abaissement du taux sérique de C3. D'autres manifestations sont fréquentes (arthralgies, glomérulonéphrite, etc.). Elle peut être primitive ou secondaire à un lupus, et des anticorps anti-C1q sont alors fréquemment retrouvés. Les critères de

1982 requièrent deux critères majeurs (urticaire récurrente et hypocomplémentémie) et deux parmi six critères mineurs (angéite cutanée, arthrite ou arthralgies, inflammation oculaire, douleurs abdominales, anticorps anti-C1q, et glomérulonéphrite). Il n'y a pas de spécificités pédiatriques décrites.

### 4.1. VASCULARITES SECONDAIRES :

Nombreuses sont les causes de vascularites secondaires ; ce tableau est dominé dans notre étude par les vascularites infectieuses bactériennes notamment méningitique ; autres causes peuvent également être noté notamment :

- Vascularites liées aux connectivites.
- Angéites médicamenteuses.
- Cryoglobulinémie .
- Vascularites des néoplasies ( LMNH).
- Vascularites du transplanté.
- Déficit en complément.

#### a. Vascularites infectieuses :

Il s'agit d'une entité Pathologique rare, et mal connue ; ayant une clinique très aspécifiques: céphalées et crises convulsives.

les étiologie sont multiples et variés ; le diagnostic de certitude est basé sur l' examen ANATOMOPATHOLOGIE .

Dans notre série, les vascularites secondaires type infectieuses dominaient le tableau avec un nombre de cas atteignant 7 patients sur 16 .

Notre résultat est discordant avec la littérature qui considère cette entité pathologique comme rare et mal connue.

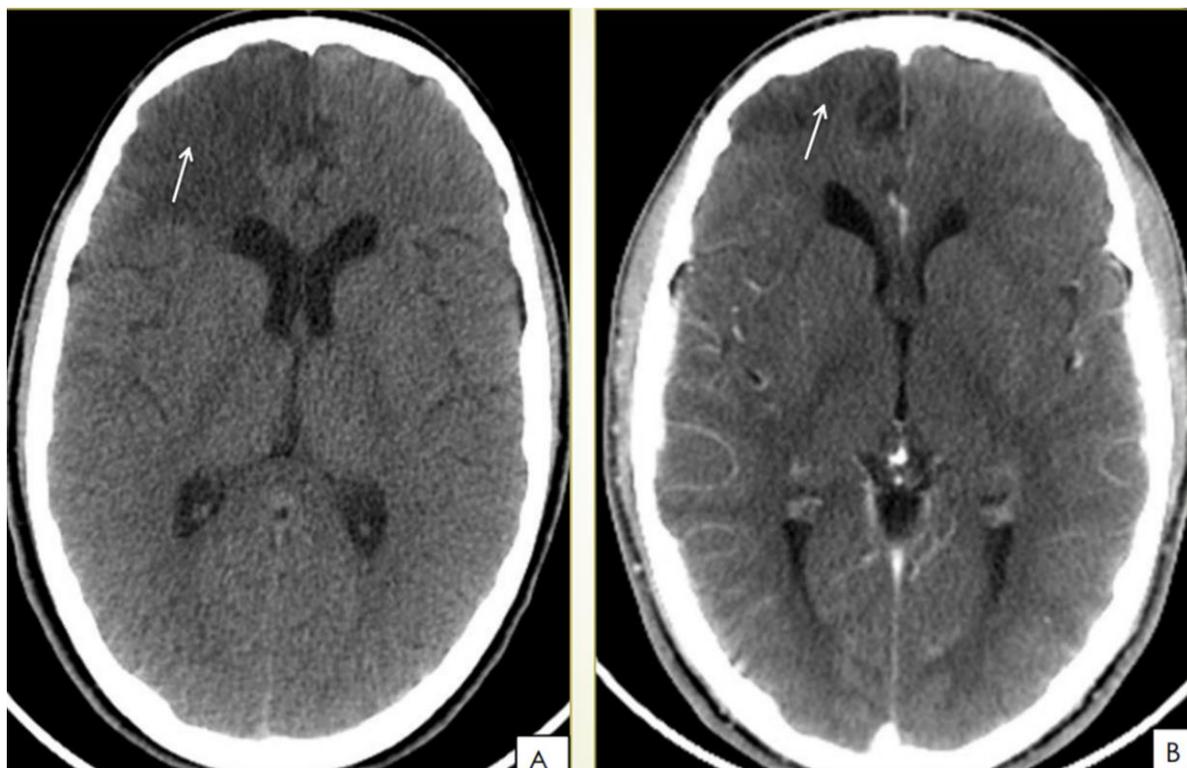


Figure 23 : TDM cérébrale en coupe axiale C- (A) et C + (B) : Plage lésionnelle frontale droite bien systématisée, Hypo dense, non rehaussé après contraste (flèches) Correspond au territoire de l'ACA droite: il s'agit d'une vascularite tuberculeuse.

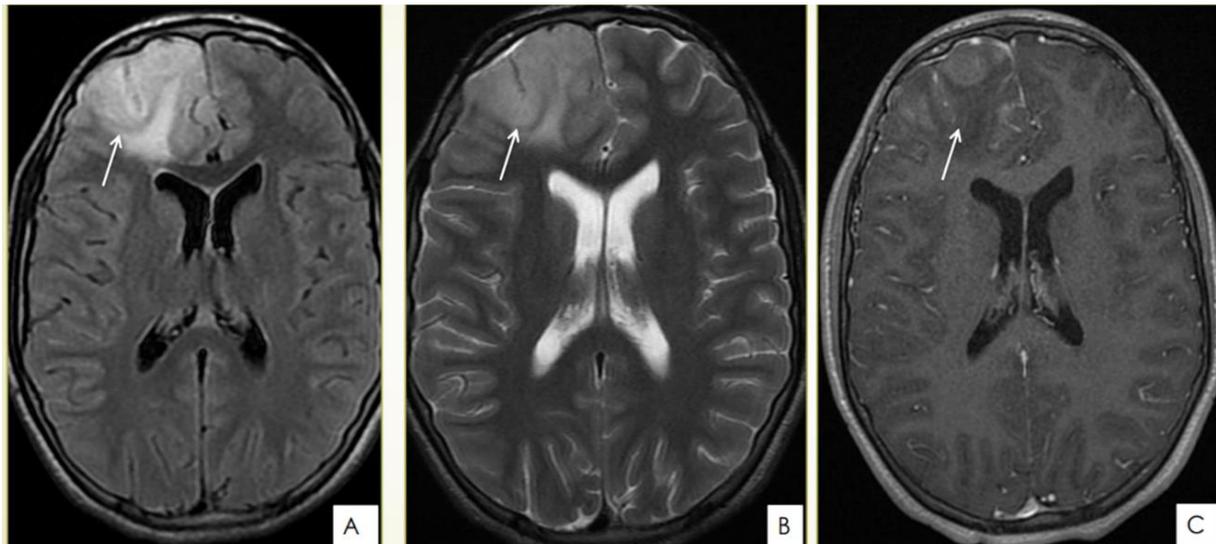


Figure 24: IRM cérébrale réalisée chez le premier patient de la série dont le résultat scannographique est décrit sur la figure 1 en coupe axiale T1 FLAIR (A), T2(B) et T1 C+ (C) : Plaque lésionnelle frontale droite bien systématisée Hyposignal T1, hyper signal (T2, FLAIR), non rehaussé après gadolinium (flèches) >> territoire de l'ACA droite

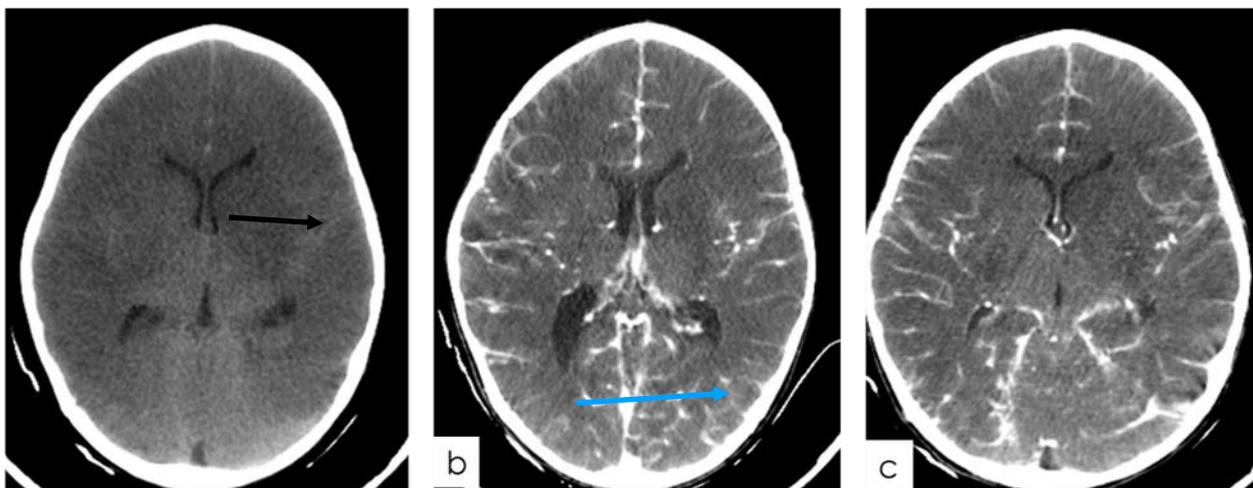


Figure 25 : Scanner en coupes axiales sans(a) et avec injection de PDC(b;c) objectivant la présence d'une plage hypodense ;capsulo lenticulo caudé et thalamique gauche( flèche bleue); mal limitée ; il s'y associe une importante prise de contraste des sillons corticaux et des méninges de la base. Il s'agit donc d'une lepto méningite compliquée d'une vascularite à l'origine d'un AVCI sylvien profond gauche

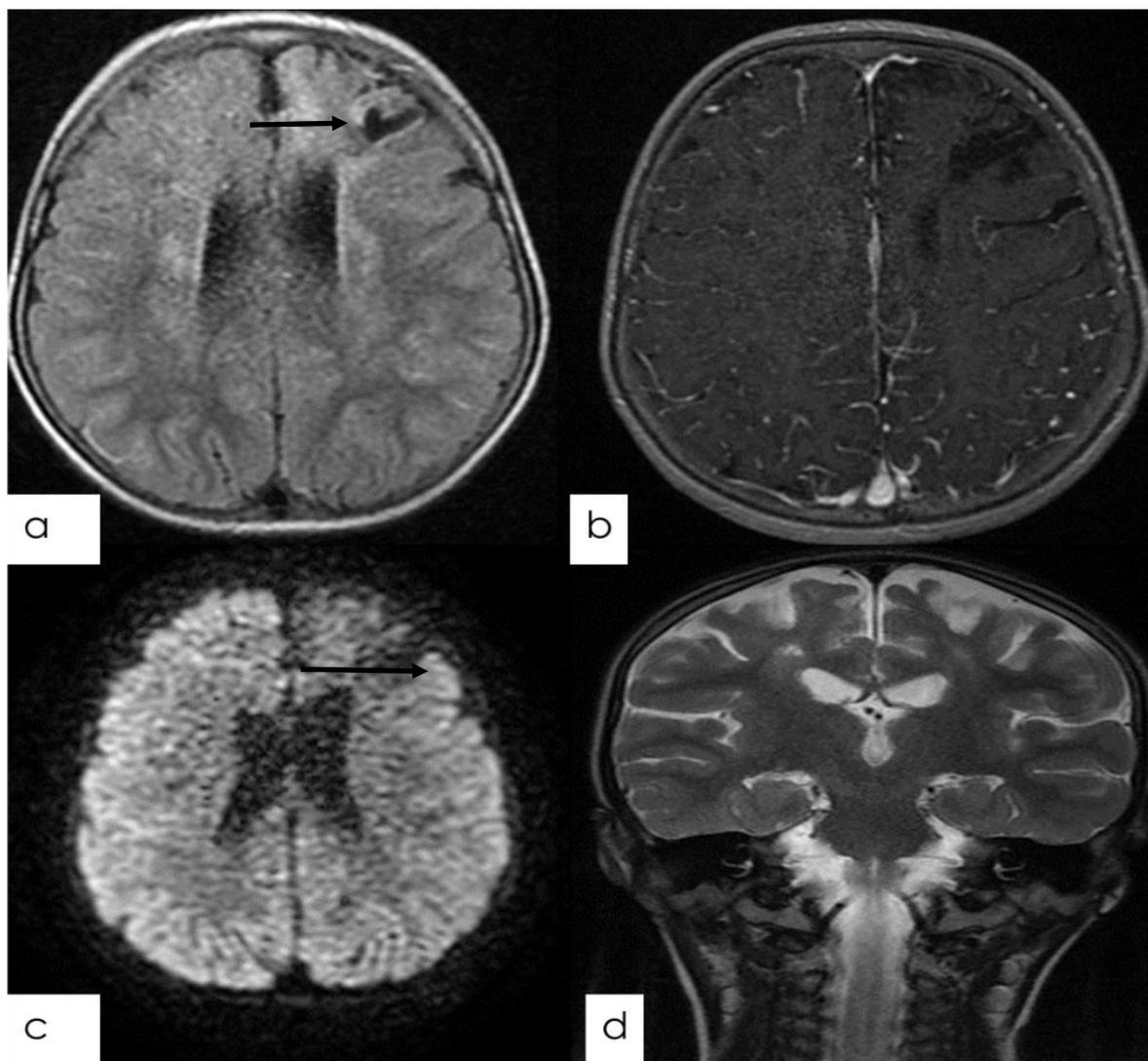


Figure 25 :IRM cérébrale réalisée chez le même patient en coupes axiale flair (a) T1 injecté (b) diffusion(c) et coronale T2 objectivant la présence de d'une plage cortico-sous corticale frontale gauche de signal liquidien entourée d'un liseré d'hyper signal T2 elle est responsable d'un élargissement des sillons corticaux et d'une attraction de la corne de VL homolatéral. On note également la présence de Quelques hypersignaux T2 et flair de la SB profonde péri-ventriculaire non réhaussés après contraste: il s'agit d'une vascularite compliquée de stade d'infarctus sequellaire .

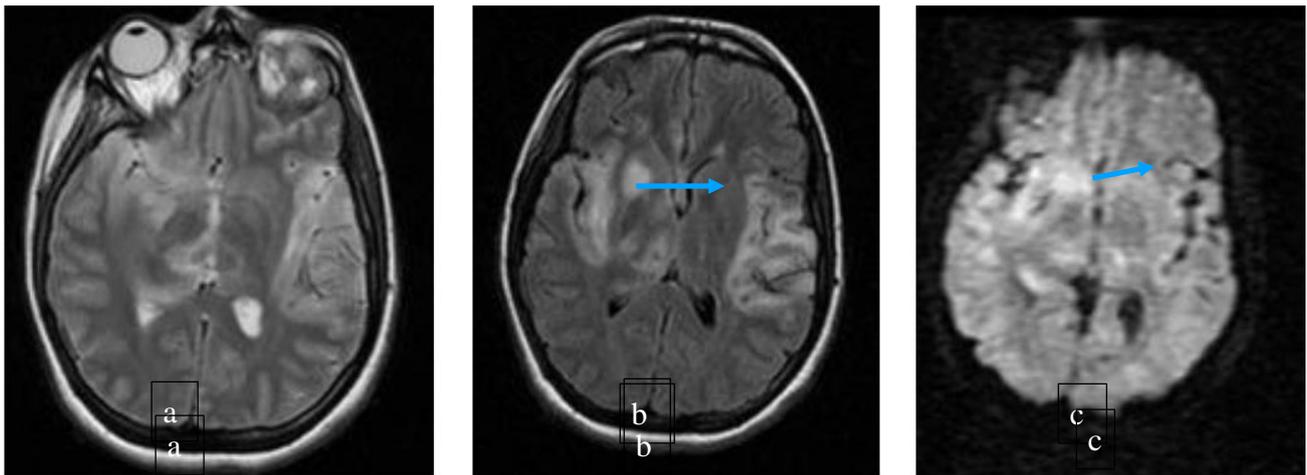


FIGURE 26 : IRM avec séquences axiales T2(a), Flair(b) et diffusion(c) objectivant la présence de plages non systématisées en hypersignal T2, Flair et diffusion prédominant en cortical avec atteinte des NGC.

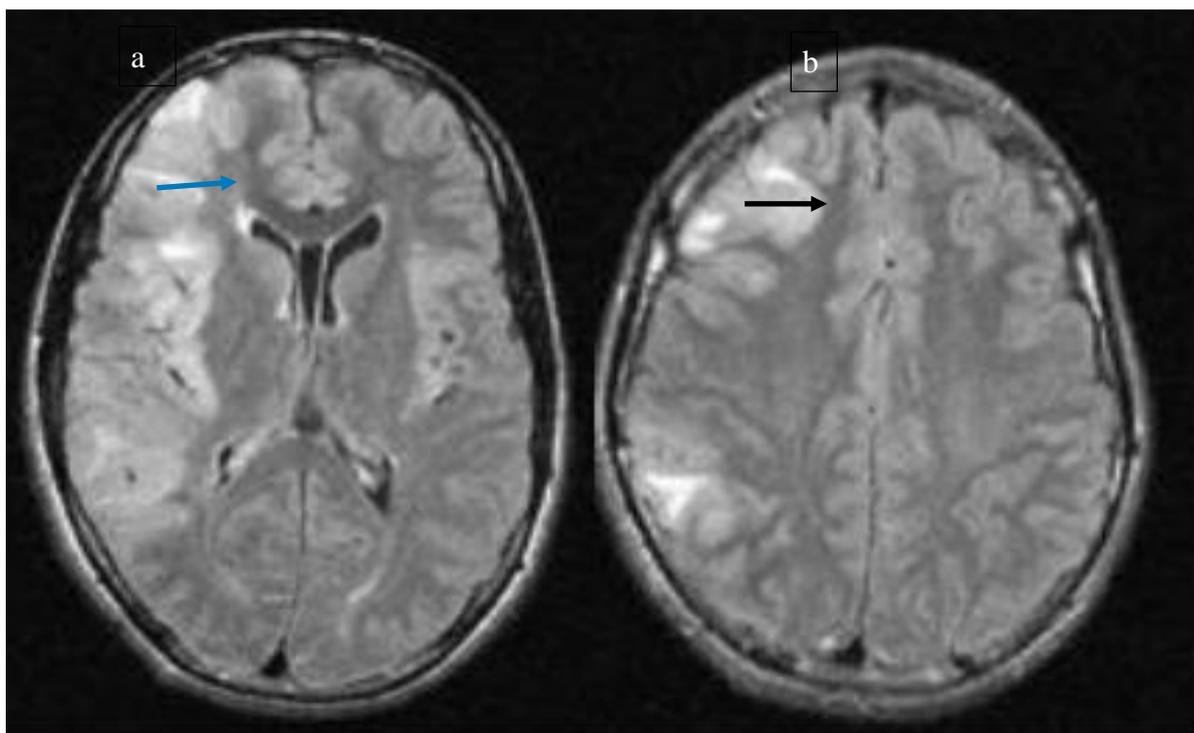


Figure 27 : IRM avec séquences axiales T2(a,b) et Flair(c ;d) : plages non systématisées en hypersignal T2, Flair et diffusion de la SB prédominant au niveau cortical .

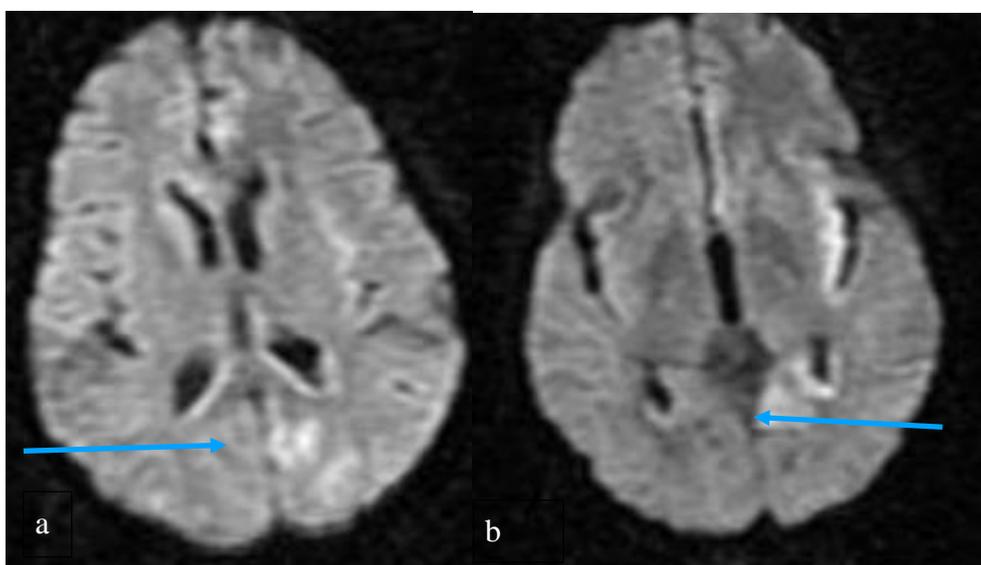


Figure 28 : IRM cérébrale en coupes axiales avec Séquences diffusion(a) et T1 +C(b) : les plages sus-décrites sont en hypersignal diffusion, sans rehaussement après injection de Gadolinium.

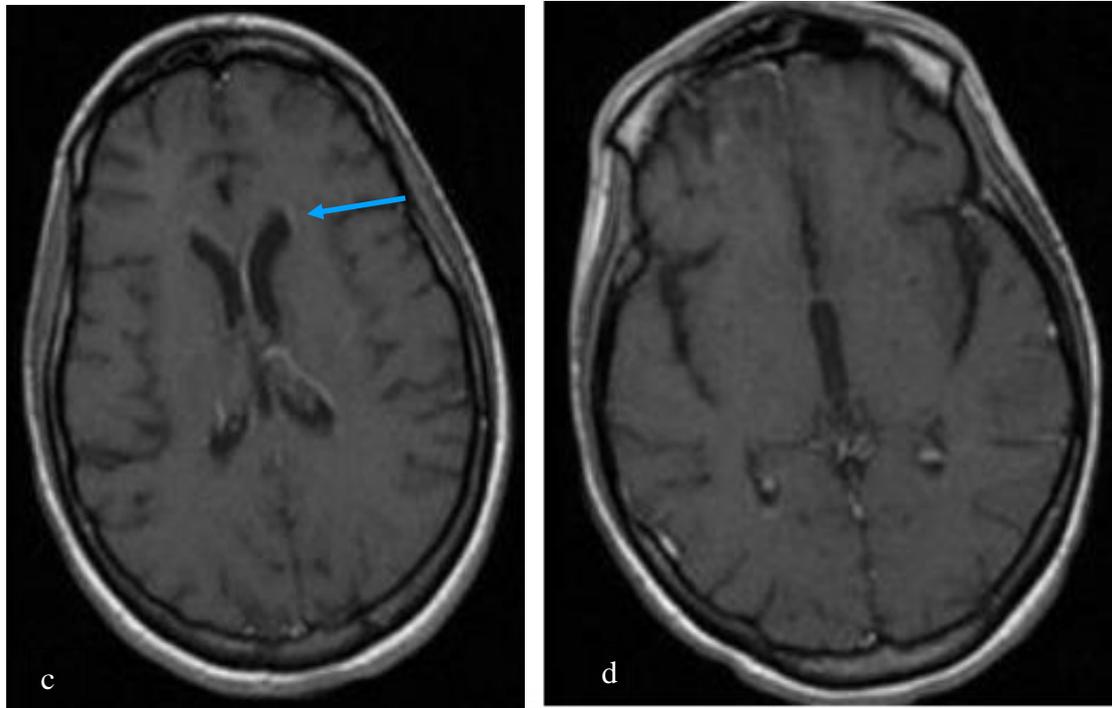


Figure 29 : IRM cérébrale en coupes axiales avec Séquences diffusion(a,b) et T1+C(c ;d) : les plages sus-décrites sont en hypersignal diffusion, sans rehaussement après injection de Gadolinium.il s'y associe une Prise de contraste des parois ventriculaires : il s'agit d'une encéphalite avec ventriculite.

L'IRM est l'examen radiologique le plus sollicité en matière de vascularites post infectieuses qui peut objectiver des signes directs type épaississement de la paroi vasculaire avec rehaussement à l'injection de PDC ; ou des signes indirects type lésions ischémiques d'âges et localisations différentes ; comme le cas de nos patients : on peut également objectiver la présence d'hémorragie intra cérébrales ou sub arachnoïdienne ; ou également une restriction de la perfusion cérébrale.

L'imagerie par résonance magnétique avec angiographie (ARM) a prouvé son grand intérêt dans le diagnostic des vascularites infectieuses ; le tableau suivant résume les différents aspects radiologiques rencontrés :

Nombreuses sont les études qui étaient menées sur les vascularites cérébrales post infectieuses chez l'enfant comme chez l'adulte

- Deux études historiques (1971 ; 1984) : diagnostic radiologique par angiographie
- Etude prospective de Pfister et al (1992) ; Etude de Kastenbauer et al (2003 )

Qui avaient un point commun avec la nôtre en matière de prédominance de vascularites post infectieuses ( post méningitique).

### 4.2. Autres vascularites secondaires :

#### a. Syndrome de Cogan

Il associe une atteinte inflammatoire de l'oreille interne, du SNC et une kératite interstitielle. C'est une maladie auto-immune secondaire à une homologie de structure entre des antigènes viraux et des protéines communes à l'oreille interne, à l'épithélium rétinien et à l'endothélium .

L'atteinte endothéliale induit une vascularite qui peut être limitée ou s'accompagner de manifestations systémiques (fièvre, perte de poids, myalgies,

méningite, hépatite, arthrites, éruption, artérite des gros troncs etc.) .

Le début dans l'enfance n'est pas exceptionnel

### **b. Maladie de Behcet**

Elle comporte une atteinte vasculaire, mais toutes ses manifestations ne sont pas dues à une vascularite et les aspects histologiques sont variables selon les sites atteints.

L'aspect des lésions cutanées et muqueuses peut être celui d'une vascularite leucocytoclasique ou lymphocytaire ou à polynucléaires neutrophiles, tandis que l'atteinte des gros vaisseaux pourrait être secondaire à une vascularite granulomateuse ou neutrophilique des vasa vasorum et que la vascularite est absente lors de la réaction pathergique.

En fait, l'élément uniciste semble être une activation anormale des polynucléaires, dont l'interaction avec les cellules endothéliales conduirait à la vascularite. Celle-ci peut toucher tous les types de vaisseaux, mais l'atteinte veineuse est nettement prédominante, mettant au premier plan le risque thrombotique tandis que les anévrysmes et sténoses artériels sont moins fréquents.

## VI. CONFIRMATION HISTOLOGIQUE DE LA VASCULARITE

Elle est souvent nécessaire, sauf si le tableau clinicobiologique est typique.

- La biopsie cutanée est le geste le plus simple.
- La biopsie neuromusculaire se justifie en cas de neuropathie. Une biopsie musculaire peut parfois être suffisante pour aboutir au diagnostic, sans faire prendre le risque au patient de lésions neurologiques.
- La biopsie de l'artère temporale dans l'artérite à cellules géantes.
- La ponction-biopsie rénale est indiquée :
  - S'il existe une protéinurie et une hématurie glomérulaires ;
  - En cas d'hématurie isolée, après avoir écarté une uropathie ;
  - S'il existe une dégradation de la fonction rénale en l'absence de cause identifiable
  - Conseillée en cas de protéinurie isolée en phase active initiale, en l'absence d'autre cause identifiable (diagnostic différentiel).

À l'inverse, elle n'est pas indiquée en cas de suspicion de PAN (atteinte rénovasculaire, et non glomérulaire). Chez les patients avec atteinte rénale de type glomérulaire et sans ANCA détectable, une artériographie rénale est discutable avant toute biopsie (contre-indication à la biopsie s'il existe des microanévrismes).

## **VII. Prise en charge thérapeutique**

Les vascularites sont des urgences thérapeutiques pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

Les objectifs du traitement sont :

- obtenir la rémission et la guérison ;
- diminuer le risque de rechute ;
- limiter et réduire les séquelles en rapport avec la maladie ;
- limiter les effets indésirables liés aux médicaments utilisés ;
- améliorer la qualité de vie et maintenir l'insertion socioprofessionnelle.

La stratégie thérapeutique comprend les étapes suivantes :

- éviction des médicaments/toxiques inducteurs ;
- traitement de l'infection causale ou du cancer sous-jacent s'il y a lieu ;
- discuter un traitement anticoagulant/antiagrégant en cas d'autres facteurs de risque associés ;
- débiter rapidement une corticothérapie générale ;
- discuter la prescription d'un immunosuppresseur habituellement associé aux corticoïdes (cyclophosphamide, azathioprine, mycophénolate mofétil, méthotrexate) en traitement de fond d'induction ;
- prévoir un traitement d'entretien (maintien de la rémission) une fois le traitement d'induction terminé (méthotrexate, azathioprine).

Le cyclophosphamide est utilisé en traitement d'induction avec les corticoïdes avant un relais par un autre immunosuppresseur dans les formes sévères, notamment dans les granulomatoses avec polyangéite où la survie moyenne sans traitement est évaluée à 6 mois.

Le succès de l'immunomodulation thérapeutique de certains rhumatismes inflammatoires chroniques, et en particulier de la polyarthrite rhumatoïde, a conduit à leur développement dans d'autres maladies systémiques, et en particulier les vascularites.

### **Anti-TNF**

Les anti-TNF $\alpha$  ne sont pas préconisés pour le traitement des vascularites. Ils sont soit inefficaces (artérite à cellules géantes, vascularites à ANCA) soit à risque de mauvaise tolérance.

### **Rituximab (anti-CD20)**

Le rituximab est validé comme traitement d'induction des vascularites à ANCA, pour lesquelles il représente une alternative au cyclophosphamide sans dispenser d'un traitement d'entretien. L'intérêt du rituximab en traitement d'entretien est aussi établi.

Le rituximab peut également être proposé dans les vascularites cryoglobulinémiques associées au VHC, en cas d'échec du traitement antiviral ou de forme sévère. Le rituximab peut aussi être administré dans les cryoglobulinémies mixtes essentielles, sans que sa place en première intention ou en cas de maladie réfractaire ne soit parfaitement définie.

### **Tocilizumab (anticorps anti-récepteur à l'IL-6)**

Plusieurs études prospectives contrôlées sont actuellement en cours avec le tocilizumab dans l'artérite à cellules géantes.

### **Immunoglobulines intraveineuses**

Les immunoglobulines peuvent être utiles comme traitement adjuvant, notamment en cas d'immunodépression sévère.

Les immunoglobulines intraveineuses sont indiquées dans la maladie de Kawasaki où elles diminuent l'incidence des anévrismes coronariens.

### **Échanges plasmatiques**

Les échanges plasmatiques sont indiqués en cas d'insuffisance rénale sévère et peut-être en cas d'hémorragie alvéolaire.

Dans la périartérite noueuse liée au VHB, l'association d'une brève corticothérapie, d'échanges plasmatiques et d'un traitement antiviral donne d'excellents résultats thérapeutiques.

## **VIII. EVOLUTION ET 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.

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.

## **IX. PRONOSTIC :**

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

# CONCLUSION

Les vascularites forment un groupe d'affections polymorphe ayant en commun une atteinte vasculaire inflammatoire avec nécrose de certains vaisseaux ; peuvent s'exprimer de manière isolée ou associée à une atteinte systémique ; le tableau clinique est très polymorphe .

La classification repose sur le calibre des vaisseaux atteint et détermine ainsi le pronostic.

Le diagnostic positif des vascularites chez l'enfant repose essentiellement sur la clinique, ainsi que les examens para cliniques notamment le bilan immunologique ; l'imagerie par ailleurs garde une place très importante dans l'orientation thérapeutique ainsi que la prise en charge des complications des vascularite ; ainsi que le suivi des patients.

# REFERENCES

- [1]. Treatment of Kawasaki Disease: Analysis of 27 US Pediatric Hospitals From 2001 to 2006 | Articles | Pediatrics [Internet]. [Cité 17 avr 2018]. Disponible sur : <http://pediatrics.aappublications.org/content/124/1/1.short>
- [2]. Clinical features of atypical Kawasaki disease. – Abstract – Europe PMC [Internet]. [cité 17 avr 2018]. Disponible sur: <http://europepmc.org/abstract/med/11950122>
- [3]. Porcalla AR, Sable CA, Patel KM, Martin GR, Singh N. The Epidemiology of Kawasaki Disease in an Urban Hospital: Does African American Race Protect Against Coronary Artery Aneurysms? *Pediatr Cardiol*. 1 déc 2005;26(6):775-81.
- [4]. Maria Mossberg Studies of the pathophysiology and epidemiology of vasculitis THESIS › DOCTORAL THESIS (COMPILATION) : 2017 Jun 7.
- [5]. Béquet D, De Broucker T. Indication de l'imagerie cérébrale dans la prise en charge initiale et le suivi de la méningite bactérienne aigüe communautaire (en dehors de la recherche spécifique d'une porte d'entrée). *Med Maladies Infect* 2009 ; 39 : 473–482.
- [6]. Birnbaum J, Hellmann DB. Primary angiitis of the central nervous system. *Arch Neurol* 2009 ; 66 : 704–709.
- [7]. Calabrese LH, Duna GF, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arth Rheum* 1997 ; 40 : 1189–1201.
- [8]. Carolei A, Sacco S. Central nervous system vasculitis. *Neurol Sci* 2003 ; 24 : 8–10
- [9]. Launay D, Hachulla E. Les aortites inflammatoires: *Presse Med* 2004;33:1334–40.

- [10]. Bond JR, Charbonneau JW, Stanson AW. Takayasu's arteritis: carotid duplex sonographic appearance, including colour Doppler imaging. *J Ultrasound Med* 1990;9:625-9.
- [11]. Lefebvre C, Rance A, Paul JF, et al. The role of B-Mode ultrasonography and electron-beam computed tomography in evaluation of Takayasu's arteritis: a study of 43 patients. *Semin Arthritis Rheum* 2000;30:25-32.
- [12]. Raninen RO, Kupari MM, Hekali PE. Carotid and femoral artery stiffness in Takayasu's arteritis: an ultrasound study. *Scand J Rheumatol* 2002;31:85-8.
- [13]. Park JH, Chung JW, Im JG et al. Takayasu arteritis: evaluation of mural changes in the aorta and pulmonary artery with CT angiography. *Radiology* 1995;196:89-93
- [14]. Paul JF, Reny JL, Hernigou A et al. Apport du scanner hélicoïdal dans la maladie de Takayasu. *J Radiol* 2001;82:967-72.
- [15]. Aluquin VPR, Albano SA, Chan F, Sandborg C, Pitlick PT. Magnetic resonance imaging in the diagnosis and follow up of Takayasu's arteritis in children. *Ann Rheum Dis* 2002;61:526-9.
- [16]. Natri MV, Baptista LP, Baroni RH, et al. Gadolinium-enhanced three dimensional MR angiography in the diagnosis and management of Takayasu's arteritis. *Radiographics* 2004;63:995-1000
- [17]. Fargeaudou Y, Dray X, Le Dref O, Boudiaf M, Hamzi L, et al. Ischémie mésentérique chronique : traitement endovasculaire. *J Radiol* 2008;89:68-70
- [18]. Meave A, Soto ME, Reyes PA, Cruz P, Talayero JA, Sierra C, Alexanderson E. Pre-pulseless Takayasu's arteritis evaluated with 18F-FDG positron emission tomography and gadolinium-enhanced magnetic resonance angiography. *Tex Heart Inst J* 2007;34:466-9.

[19]. S.L. Bowyer, C.G. Ragsdale, D.B. Sullivan

Factor VIII related antigen and childhood rheumatic disease

J Rheumatol, 16 (1989), pp. 1093–109

[View Record in ScopusGoogle Scholar](#)

[20]. F. Fazzini, G. Peri, A. Doni, et al.

PTX3 in small-vessel vasculitides: an independent indicator of disease activity produced at sites of inflammation

Arthritis Rheum, 44 (2001), p. 2841

[View Record in ScopusGoogle Scholar](#)

[21]. G.S. Hoffman, P.A. Merkel, R.D. Brasington, et al.

[22]. Anti-tumor necrosis factor therapy in patients with difficult to treat Takayasu arteritis

Arthritis Rheum, 50 (2004), p. 2296

[View Record in ScopusGoogle Scholar](#)

[23]. Wegener's Granulomatosis Etanercept Trial (WGET) Research Group

[24]. Etanercept plus standard therapy for Wegener's granulomatosis

N Engl J Med, 352 (2005), pp. 351–361

[Google Scholar](#)

- [25]. K.A. Keogh, M.E. Wylam, J.H. Stone, U. Specks  
Induction of remission by B lymphocyte depletion in 11 patients with refractory antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis  
Arthritis Rheum, 52 (2005), pp. 262–268  
CrossRefView Record in ScopusGoogle Scholar
- [26]. J.C. Jennette, R.J. Falk  
Do vasculitis categorization systems really matter  
Curr Rheumatol Rep, 2 (2000), p. 430  
CrossRefView Record in ScopusGoogle Scholar
- [27]. V. Tesar, M. Kazderova, L. Hlavackova  
Rokitansky and his first description of polyarteritis nodosa  
J Nephrol, 17 (2004), p. 172  
View Record in ScopusGoogle Scholar
- [28]. S. Ozen, N. Besbas, U. Saatci, et al.  
Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood  
J Pediatr, 120 (1992), p. 206  
ArticleDownload PDFView Record in ScopusGoogle Scholar
- [29]. J.M. Gardner–Medwin, P. Dolezalova, C. Cummins, et al.  
Incidence of Henoch–Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins  
Lancet, 360 (2002), p. 1197  
ArticleDownload PDFView Record in ScopusGoogle Scholar

[30]. S. Bowyer, P. Roettcher

Pediatric rheumatology clinic populations in the United States: results of a 3 year survey. Pediatric Rheumatology Database Research Group

J Rheumatol, 23 (1996), p. 1968

[View Record in ScopusGoogle Scholar](#)

[31]. D. Huugen, J.W. Tervaert, P. Heering

Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies and pathophysiology: new insights from animal models

Curr Opin Rheumatol, 16 (2004), p. 4

[View Record in ScopusGoogle Scholar](#)

[32]. S. Praprotnik, B. Rozman, M. Blank, et al.

Pathogenic role of anti-endothelial cell antibodies in systemic vasculitis

Wien Klin Wochenschr, 112 (2000), p. 660