

EDITION 2006

**Abrégé de  
Maladies  
Systémiques**

**Georges  
KHALIL**

**Charles  
HADDAD**

**Beyrouth- Liban**

# Abrégé de Maladies Systémiques

1<sup>ère</sup> édition  
2006

**Georges KHALIL**  
Secrétaire Général de la  
Société Libanaise de Médecine Interne  
Département de Microbiologie  
de l'Université Saint- Joseph  
Beyrouth- Liban  
[grkhalil@gmail.com](mailto:grkhalil@gmail.com)

**Charles HADDAD**  
Comité Scientifique de la  
Société Libanaise de Médecine Interne  
Gastroentérologie- France  
[charleshaddad@hotmail.com](mailto:charleshaddad@hotmail.com)

## **Avant- Propos**

L'idée de cet ouvrage a pris naissance depuis que la SLMI (Société Libanaise de Médecine Interne), réanimée par une nouvelle génération d'internistes, a commencé la préparation de son premier congrès national officiel en octobre 2004.

L'idée s'est alors développée depuis la coopération entre la SLMI et la SNFMI (Société Nationale Française de Médecine Interne) dont le succès fut couronné, en octobre 2005, par un jumelage officiel entre ces deux sociétés.

Les préoccupations d'un interniste s'orientent, au-delà des pathologies communes ou des polyopathologies, vers des formes atypiques des ces maladies communes, rares, orphelines ou auto-immunes, etc...

L'objectif de cet ouvrage est donc de présenter les maladies systémiques, un champ d'intérêt cher au cœur des internistes.

Cette première édition n'est, bien entendu, pas exempte d'imperfections et précède une deuxième édition, en 2007, mieux illustrée et modifiée en fonction des commentaires, qui seront bien accueillis, des chers lecteurs experts.

Dans la nouvelle édition, une liste de collaborateurs contribuant à améliorer l'édition, s'ajoutera à celle des auteurs principaux.

**Georges KHALIL**

**Charles HADDAD**

## Tables des Matières

<b>I- Les vascularites</b> .....	P1
I- 1- Quand penser à une vascularite ?.....	P1
I- 2- Maladies pouvant simuler une vascularite.....	P2
I- 3- Classification des vascularites selon la nomenclature de Chapel Hill, 1994....	P3
I-4- Maladie de Takayasu .....	P4
I-4- A) Critères diagnostiques.....	P4
I- 4- B) Classification selon la topographie de l'atteinte artérielle.....	P4
I- 5- Maladie de Horton .....	P4
I-6- Périartérite noueuse (PAN) .....	P5
I- 6- A) Critères diagnostiques.....	P5
I- 6- B) PAN avec Ag HBs (+) .....	P6
I- 6- C) Index pronostique de sévérité du syndrome de Churg-Strauss et de la PAN (classique et microscopique).....	P6
I- 6- D) Critères de différenciation entre PAN classique et micropolyangéite (selon Lhote et al.) .....	P7
I- 6- E) PAN localisées .....	P8
I- 7- Maladie ou Granulomatose de Wegener.....	P8
I- 8- Syndrome ou angéite granulomateuse de Churg-Strauss.....	P9
I- 8- A) Critères de l'ACR 1999 .....	P9
I-8-B) Autres critères diagnostiques .....	P9
I- 9- Maladie de Buerger (ou Thrombo-angéite oblitérante) .....	P10
I- 9- A) Critères diagnostiques.....	P10
I- 9- B) Autres critères .....	P10
I- 10- Purpura de Henoch-Schönlein (purpura rhumatoïde).....	P11
I- 11- Maladie de Behçet (MB).....	P11
I-11- A) Critères de Mason et Barnes (1969) .....	P11
I-11- B) Critères de l'international study group for Behçet disease (1990) .....	P12
I- 12- MAGIC syndrome .....	P13
I-13- Syndrome des anti-phospholipides (SAPL).....	P13
I- 13- A) Critères de forte probabilité du SAPL .....	P14
I- 13- B) Critères de classification du SAPL au cours du lupus érythémateux disséminé (LED)- (Alarcon et Segovia) .....	P14
I- 13- C) Critères de Wilson 1999.....	P15
I- 13- D) Circonstances nécessitant la recherche des anticorps anti- phospholipides (APL) .....	P16
I- 13- E) Traitement du SAPL .....	P16
I- 13- F) Syndrome catastrophique des APL .....	P17
I-13-G) Syndrome de Sneddon .....	P18
I- 14- Vascularites chez l'enfant .....	P18
I- 15- Maladie de Kawasaki .....	P19
I- 15- A) Critères de Kawasaki (1976) .....	P19
I- 15- B) Critères de Dillon (1998) .....	P19
I- 15- C) Diagnostic différentiel de la maladie de Kawasaki.....	P20
I- 16- Vascularites d'hypersensibilité (VHS) .....	P20
I- 16- A) Critères de classification.....	P20

I- 16- B) Etiologies des VHS ou vascularites à prédominance cutanée .....	P21
I-17- Erythema elevatum diutinum .....	P21
I- 18- Vascularites nodulaires (ancien érythème induré de Bazin) .....	P22
I-19- Vasculopathie livedoïde.....	P22
I- 20- Etiologies des vascularites cutanées .....	P23
I-21-Vascularite cérébrale ou (Angéite cérébrale).....	P23
I- 21- A) Angéite cérébrale isolée ou angéite cérébrale primitive.....	P23
I- 21- B) Angéite cérébrale secondaire .....	P24
I-22-Vascularite restreinte au système nerveux périphérique (ou vascularite nerveuse non systémique) .....	P28
I-23- Syndrome de Cogan.....	P29
I-24- Les Vascularites à ANCA (+).....	P30
I- 25- Causes (non vascularitiques) des ANCA (+).....	P30
I- 26- Vascularites granulomateuses.....	P31
I- 27- Vascularites rétiniennees .....	P31
I-28- Les vascularites paranéoplasiques .....	P31
I- 29- Vascularites iatrogènes .....	P32
I-30- Médicaments pouvant entraîner un livédo reticularis.....	P33
I-31- Vascularites liées au SIDA .....	P33
I-32- Vascularites rares et localisées.....	P33
I-32-A) Syndrome de Sussac .....	P33
I-32-B) Syndrome de Means .....	P34
I-32-C) Vascularite des mollets ou vascularite musculaire localisée des membres inférieurs .....	P34
I-32-D) Vascularite d'effort.....	P34
I-33- Fréquence relative des vascularites sur une étude retrospective hospitalière ...	P35
I-34-Maladies systémiques ne répondant pas ou s'aggravant sous corticoïdes.....	P36
<b>II- Les connectivites et les rhumatismes inflammatoires .....</b>	<b>P37</b>
II-1-Quand penser à une connectivite ? .....	P37
II-2-Maladies pouvant simuler une connectivite .....	P38
II-3-Polydermatomyosites (PDM) .....	P38
II-3-A) Critères diagnostiques .....	P38
II-3- B) Diagnostic certain ou probable .....	P40
II-3-C) Polymyosites et dermatomyosites Juvéniles (Bohan et peter 1975).....	P41
II-4-Autres polymyosites .....	P42
II-4-A) Myosite à inclusions .....	P42
II-4-B) Syndrome des anti-synthétases.....	P43
II-4-C) Cas particuliers .....	P43
II-4-D) Myosites focales .....	P43
II-4-E) Myopathie à bâtonnets (Nemaline myopathy, Rod myopathy) .....	P44
II-5-Maladies inflammatoires des muscles prédominants dans les fascias.....	P44
II-5-A) Syndrome de fasciite-panniculite .....	P44
II-5-B) Syndrome de Shulman (fasciite avec éosinophilie).....	P44
II-5-C) Myofasciite à macrophages .....	P45
II-6- Lupus érythémateux disséminé (LED).....	P46
II-6-A) Critères diagnostiques .....	P46

II-6-B) Lupus induit par les médicaments .....	P47
II-7-Polyarthrite Rhumatoïde (PAR) .....	P48
II-7-A) Critères diagnostiques .....	P48
II-7-B) PAR : critères de rémission (ACR criteria) .....	P49
II-7-C) Facteurs pronostiques d'une PAR debutante.....	P50
II-7-D) Syndrome de Caplan .....	P50
II-7-E) Syndrome de Felty .....	P50
II-8- Sclérodémie.....	P51
II-8-A) Critères diagnostiques .....	P51
II-8-B) Syndrome de Reynolds.....	P51
II-8-C) Syndrome d'Erasmus .....	P51
II-8-D) Sclérodémie de Buschke .....	P51
II-8-E) Association sclérodémie-PAR .....	P51
II-8-F) Syndromes pseudo-sclérodémiques secondaires .....	P51
II-8-G) Syndrome RACAND .....	P52
II-8-H) Classification pronostique des sclérodémies.....	P52
II-8-I) Syndrome de CREST.....	P52
II-10-Phénomène de Raynaud et maladies systémiques.....	P54
II-11-Capillaroscopie et maladies systémiques .....	P54
II-12-Syndrome de Sharp ou connectivite mixte, ou <u>mixed connective tissue disease</u> (MCTD) .....	P55
II-12-A) Critères de Sharp (1987).....	P55
II-12-B) Critères de Khan et Appelboom (1990).....	P56
II-12-C) Critères d'Alacron – Segovia (1989).....	P56
II-12-D) Critères de Kasukawa (1987) .....	P56
II-13-Syndrome de Gougerot-Sjögren .....	P57
Critères européens de Vitali et Al.....	P57
Critères de classification proposés par le groupe de consensus américano- européen (2002).....	P59
II-14- Polymyalgia rheumatica (PMR) ou Pseudo- polyarthrite rhizomélique (PPR) .....	P60
II-14-A) Critères de Bird (1979).....	P60
II-14-B) Critères de Johnes et Hazleman (1981) .....	P61
II-14-C) Critères de chaung et al (Mayo clinic 1982).....	P61
II-14-D) Critères de Healey (Mason clinic 1984).....	P61
II-15-Les spondyloarthropathies séronégatives .....	P62
II-15-A) Classification .....	P62
II-15-B) Spondyloarthropathies .....	P63
II-15-C) Spondylarthrite ankylosante (SPA) .....	P65
II-15-D) Spondyloarthropathies Juvéniles.....	P66
II-15-E) Enthesis-related arthritis .....	P66
II-16-Rhumatisme psoriasique.....	P67
II-16-A) Formes cliniques.....	P67
II-16-B) Critères diagnostiques .....	P67
II-16-C) Critères de McGonagle et al. ....	P68
II-16-D) Différences entre PAR et rhumatisme psoriasique.....	P69

II-16-E) Arthrite juvénile psoriasique .....	P69
II-17-Polychondrite atrophiante (PCA) .....	P70
II-17-A) Critères de Michet et al (1986).....	P70
II-17-B) Classification de Mc Adam et Pearson.....	P70
II-18-Maladie de Still de l'adulte.....	P71
II-19-Syndrome RS3PE .....	P72
II-20-Syndrome SAPHO.....	P73
II-21-Syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter (FLR).....	P73
II-22-Rhumatisme post-streptococcique .....	P73
II-22-A) Critères de Jones (révisés 1992).....	P73
II-22-B) Critères de Deighton pour distinguer un RAA d'un rhumatisme post-streptococcique (1993).....	P74
II-23-Rhumatisme palindromique.....	P75
II-24-Erythromalgie (Erythromélgie).....	P76
II-24-A) Critères diagnostiques .....	P76
II-24-B) Etiologies des érythromalgies .....	P76
II-25-Connectivites iatrogènes.....	P77
II-26-Fréquence relative des connectivites .....	P77
II-27- Connectivites paranéoplasiques.....	P78
<b>III-Autres maladies à présentation systémique.....</b>	<b>P79</b>
III- 1- Sarcoïdose .....	P79
III-1-A) Formes médiastino-pulmonaires .....	P79
III-1-B) Critères d'activité d'après J. Mana et coll. 1999 .....	P80
III-1-C) Critères pronostiques.....	P80
III-2-Les Mastocytoses systémique .....	P81
III-2-A) Classification de Travis modifiée par Metcalfe (1990) .....	P81
III-2-B) Critères diagnostiques de mastocytose systémique.....	P81
III-3-La fibromyalgie .....	P82
III-3-A) Critères diagnostiques .....	P82
III-3-B) Syndromes fonctionnels ayant un chevauchement avec la fibromyalgie.....	P83
III-4-Syndrome de Fatigue Chronique.....	P83
<b>IV-Recueil de quelques manifestations et associations des maladies systémiques .....</b>	<b>P84</b>
IV-1-Alopécie et maladies systémiques.....	P84
IV-2-Sclérites et maladies systémiques .....	P84
IV-3-Episclérites et maladies systémiques .....	P85
IV-4-Ulcères de Mooren et maladies systémiques .....	P85
IV-5-Uvéo-méningite et maladies systémiques .....	P85
IV-6-Uvéites et maladies systémiques.....	P86
IV-7-Uvéites à hypopion et maladies systémiques.....	P86
IV-8-Pseudo-tumeur de l'orbite et maladies systémiques .....	P86
IV-9-Atteinte visuelle, cécité et maladies systémiques .....	P86
IV-10-Névrite optique rétrobulbaire (NORB) et maladies systémiques.....	P87
IV-11-Dysphonie et maladies systémique .....	P87
IV-12-aspect d'ensellure nasale et maladies systémiques .....	P87
IV-13 Surdités brusques bilatérales et maladies systémiques.....	P87

IV-14-Trismus et maladies systémiques .....	P88
IV-15-Perforation de la cloison nasale et maladies Systémiques .....	P88
IV-16-Troubles olfactifs et maladies systémiques.....	P88
IV-17-Neuropathies et maladies systémiques.....	P89
IV-18-Myélopathie inflammatoire (myélite transverse) et maladies systémiques ....	P91
IV-19-AVC et maladies systémiques.....	P91
IV-20-Thrombose veineuse cérébrale et maladies systémiques .....	P92
IV-21-Myasthénie et maladies systémiques .....	P93
IV-22-Migraine et maladies systémiques .....	P93
IV-23-Hypertension intracrânienne bénigne (HTIC) ou pseudotumor cerebri et maladies systémiques .....	P93
IV-24-Névralgie du trijumeau et maladies systémiques .....	P93
IV-25-Epilepsie et maladies systémiques .....	P93
IV-26-Méningite aseptique .....	P93
IV-27-Pseudo-tumeur cérébrale (cérébrite) et maladies systémiques .....	P94
IV-28-Leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP) et maladies systémiques .....	P94
IV-29- Syndrome de la tête tombante et maladies systémiques .....	P94
IV-30-Vascularites pulmonaires .....	P94
IV-31- Pneumopathies interstitielles diffuses et maladies systémiques .....	P95
IV-32-Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et maladies systémiques .....	P96
IV-33-Myosite diaphragmatique bilatérale (ou Shrinking lung syndrome) et maladies systémiques .....	P97
IV-34-Endocardites non infectieuses et maladies systémiques .....	P98
IV-35-Anévrysmes artériels et maladies systémiques .....	P98
IV-36-Aortites inflammatoires et maladies systémiques.....	P99
IV-37-Thrombose de veines des membres supérieurs et maladies systémiques .....	P99
IV-38-Nécrose digitale et maladies systémiques .....	P100
IV-39-Artérite temporale et maladies systémiques.....	P100
IV-40-Atteinte coronarienne et maladies systémiques .....	P100
IV-41- Péricardite constrictive et maladies systémiques .....	P101
IV-42-Syndrome cave inférieur et maladies systémiques .....	P101
IV-43-Syndrome cave supérieur et maladies systémiques .....	P101
IV-44-Aphtose buccale et maladies systémiques .....	P101
IV-45-Perforation digestive et maladies systémiques.....	P102
IV-46-Artérite mésentérique et maladies systémiques .....	P102
VI-47-Pseudo-occlusion intestinale chronique (POIC) et maladies systémiques..	P102
IV-48-Pancréatite et maladies systémiques .....	P102
IV-49-Varices œsophagiennes et maladies systémiques .....	P103
IV-50-Malabsorption et maladies systémiques.....	P103
IV-51-Pneumatose kystique et maladies systémiques .....	P103
IV-52-Obstruction des veines hépatiques (syndrome de Budd-Chiari) et maladies systémiques .....	P103
IV-53-Hyperplasie nodulaire régénérative (HNR) et maladies systémiques.....	P104
IV-54-Granulomatose hépatique et maladies systémiques .....	P104

IV-55-CBP et maladies systémiques .....	P104
IV-56-Vascularites rénales.....	P104
IV-57-Glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP) et maladies systémiques .....	P105
IV-58-Glomérulonéphrite membrano- prolifératives à dépôts sous – endothéliaux d'Ig et du complément (GNMP de type I) et maladies systémiques.....	P105
IV-59-Glomérulonéphrite extramembranaire et maladies systémiques (ou glomérulonéphrite membranaire).....	P106
IV-60-Déficit immunitaire commun variable (DICV) et maladies systémiques	
IV-61-Syndrome d'Evans et maladies systémiques .....	P106
IV-62-Hyperéosinophilie et maladies systémiques .....	P107
IV-63-Syndrome d'activation macrophagique (hémophagocytose) et maladies systémiques .....	P107
IV-64-Agglutinines froides et maladies systémiques .....	P108
IV-65- Syndromes myélodysplasiques (SMD) et maladies systémiques .....	P108
IV-66-Leucémie à tricholeucocytes et maladies systémiques .....	P109
IV-67-Amylose et maladies systémiques.....	P110
IV-68-Histiocytose « bleu de mer » et maladies systémiques .....	P110
IV-69-Granulome à éosinophiles et maladies systémiques .....	P111
IV-70-Dermatoses neutrophiliques et maladies systémiques .....	P111
IV-71-Erythème noueux et maladies systémiques.....	P112
IV-72-Panniculite et maladies systémiques .....	P112
IV-73-Erythermalgies et maladies systémiques.....	P112
IV-74-Hyperpigmentation cutanée et maladies systémiques.....	P113
IV-75-Télangiectasies péri-unguéales et maladies systémiques.....	P113
IV-76-Urticaire chronique et maladies systémiques.....	P113
IV-77-Angio-oedème neurotique et maladies systémiques .....	P114
IV-78-Phénomène pathergique cutané et maladies systémiques .....	P114
IV-79-Dysthyroïdie et maladies systémiques .....	P114
IV-80-Ostéoporose et maladies systémiques .....	P115
IV-81-Photosensibilité et maladies systémiques .....	P115
<b>V-Maladies systémiques susceptibles d'être traitées par les Ig IV .....</b>	<b>P116</b>
<b>VI-Vaccinations et maladies systémiques .....</b>	<b>P117</b>
<b>VII- Auto-anticorps .....</b>	<b>P118</b>
VII- 1)-Affections systémiques et proportions de sérums positifs en auto Ac .....	P118
VII- 2)- Place des Auto-anticorps dans les critères de diagnostic des maladies systémiques .....	P118
VII- 3)- Facteurs Rhumatoïdes .....	P119
VII- 4)- Ac anti-peptides citrullinés (Ac anti-CCP) .....	P120
VII- 5)- Les auto-anticorps dans le Lupus Erythémateux Systémique .....	P120
VII- 6)- Anticorps Anti-organes .....	P121

# I- Les vascularites

## I- 1- Quand penser à une vascularite ?

Les modes de début d'une vascularite ou d'une maladie systémique peuvent être très variés et il est difficile d'en donner un tableau clinique complet. Mais il existe des situations qui, associées les unes aux autres, nous poussent à penser à une vascularite.

► Concernant la maladie de Horton (la vascularite la plus prévalente → 20 à 25 cas/ 10 000 habitants après 50 ans) :

A évoquer chez un malade de  $\geq 60$  ans ayant :

- Céphalée + VS élevée.
- Hypersensibilité du cuir chevelu.
- Tableau d'ischémie oculaire.
- Claudication de la mâchoire.
- Parfois altération de l'état général (AEG), isolée ou avec fièvre.
- Parfois cholestase isolée.
- Parfois accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique.

► Pour les autres vascularites :

- Fièvre prolongée.
- AEG.
- Arthromyalgies.
- Purpura, livedo.
- Multinévrite.
- Hématurie, protéinurie.
- Asthme avec infiltrats pulmonaires migrateurs.
- Sinusite avec atteinte pulmonaire ou rénale.
- Douleurs abdominales avec purpura ou atteinte rénale.

La recherche d'autoanticorps anticytoplasme des neutrophiles (ANCA) conforte le diagnostic.

► Anomalies biologiques évocatrices :

-VS élevée, parfois supérieure à 100mm/1<sup>ère</sup> heure.

-CRP élevée.

-Auto-anticorps : anti-nucléaires (ANA), c-ANCA et p-ANCA.

**Référence :** Goteean B. Quand penser à une vascularite et une connectivite ? Le concours médical 2004 ; 126-16 : 902-8.

## **I- 2- Maladies pouvant simuler une vascularite**

- Vasculopathie livédoïde (voir vascularites cutanées).
- Embolies liées au myxome de l'oreillette.
- Embolies de cholestérol.
- Coarctation de l'aorte.
- Ergotisme.
- Neuro-fibromatose.
- Calcification artérielle idiopathique.
- Pseudoxanthoma élasticum.
- Maladie de Kohlmeier-Degos.
- Leucémie à tricholeucocytes.
- Substances pouvant provoquer des pathologies vasculaires:
  - Association entre l'exposition au silice et les vascularites liées aux ANCA.
  - Artériopathie du sujet jeune liée au cannabis.
- Scorbut (déficit en vitamine C) chez des personnes très dénutries avec purpura et atteinte systémique possible.

### **Références :**

- 1-Cazalet SC, Laurat E, Cador B, et al. Artériopathies du cannabis : quatre nouveaux cas Rev Med Interne 2003 ; 24 : 127-30.
- 2-Farcet JP, Wechsler J, Wiquin V et al. Vasculitis in hairy-cell leukaemia.
- 3-Metha CL, Cripps D, Bridge AG. Systemic pseudovasculitis from scurvy in anorexia nervosa. Arthritis Rheum 1996;39:532-3.

### I- 3- Classification des vascularites selon la nomenclature de Chapel Hill, 1994

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vascularites des vaisseaux de gros calibre (<i>aorte et ses plus grosses branches de division</i>)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Artérite à cellules géantes</li> <li>• Artérite de Takayasu</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches (carotide externe++) <i>Horton : artérite temporale, âge &gt;50 ans, souvent associée à une pseudo-polyarthrite rhizomélique.</i></li> <li>• Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches (<i>patients âgés &lt; 50 ans</i>)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vascularites des vaisseaux de moyen calibre : <i>artères viscérales (rénales, hépatiques, coronaires et mésentériques)</i></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Périartérite noueuse (+ des artères de petit calibre)</li> <li>• Maladie de Kawasaki (+ vaisseaux de gros et petit calibres)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vascularite nécrosante sans glomérulonéphrite ni vascularite</li> <li>• Associée à un syndrome lympho-cutanéomuqueux. <i>Atteinte fréquente des artères coronaires. Aorte et veines peuvent être atteintes. Survient habituellement chez l'enfant.</i></li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vascularites des vaisseaux de petit calibre (càd <i>veinules, capillaires, artérioles et artères intraparenchymateuses distales qui se connectent avec les artérioles</i>)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Granulomatose de Wegener (+ vascularite nécrosante des vaisseaux de moyen calibre)</li> <li>Syndrome de Churg et Strauss (+ vaisseaux de moyen calibre)</li> <li>• Polyangéite microscopique (<math>\pm</math> artères de moyen calibre)</li> <li>• Purpura rhumatoïde de Henoch-Schönlein</li> <li>• Cryoglobulinémie mixte essentielle</li> <li>• Vascularite cutanée leucocytoclasique</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Granulomatose de l'appareil respiratoire, Glomérulonéphrite nécrosante fréquente.</li> <li>• Granulomatose et infiltration eosinophilique de l'appareil respiratoire. Asthme+<math>\uparrow</math> éosinophilie.</li> <li>• Vascularite nécrosante avec peu ou sans dépôts immuns Glomérulonéphrite nécrosante très fréquente. Capillarite pulmonaire.</li> <li>• Vascularite avec dépôts d'IgA. Atteint typiquement la peau, le tube digestif et le rein (glomérules). Arthralgies et arthrites fréquentes.</li> <li>• Vascularite avec dépôts d'immunoglobulines Présence d'une cryoglobulinémie. La peau et le rein (glomérules) sont souvent atteints.</li> <li>• Vascularite cutanée leucocytoclasique isolée sans vascularite systémique ni glomérulonéphrite.</li> </ul>

## **I-4- Maladie de Takayasu**

### **I-4- A) Critères diagnostiques**

- 1- Age de début < 40 ans.
- 2- Claudication d'une extrémité, surtout d'un membre supérieur.
- 3- Diminution d'un ou des 2 pouls huméraux.
- 4- Différence > 10mm Hg de la pression systolique des 2 bras.
- 5- Souffle systolique d'une artère sous-clavière ou de l'aorte abdominale.
- 6- Sténose ou occlusion, habituellement segmentaire ou focale, de l'aorte, de ses branches primitives ou des grosses artères des membres sans autre étiologie.

**Diagnostic positif** : 3 critères.

Sensibilité 90.5%, spécificité 97.8%.

**Référence** : Arend WP, Michel BA, Bloch DA et al. The American college of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1129-34.

### **I- 4- B) Classification selon la topographie de l'atteinte artérielle**

- Type I : atteinte limitée à la crosse de l'aorte.
- Type II : atteinte de l'aorte descendante et des portions thoracique et abdominale.
- Type III : atteinte aortique diffuse.
- Type IV : atteinte des artères pulmonaires, quelque soit l'atteinte de la grande circulation.

**Référence** : E. Hachula : Maladie de Takayasu in : Détecter les maladies systémiques et auto-immunes. P187-195 (ed. E. Hachula, P-Y Hatron) 2000. Masson Paris.

## **I- 5- Maladie de Horton**

### **Critères diagnostiques**

- 1- Début de la maladie après 50 ans.
- 2- Céphalées récentes ou de type récent.
- 3- Sensibilité ou diminution des battements d'une artère temporale non liées à une artériosclérose.
- 4- VS  $\geq$  50 mm/heure (Westergren).

5- Biopsie de l'artère temporale (BAT) : lésions de vascularite avec infiltrats lymphocytaires ou à polynucléaires (PN) et habituellement présence de cellules géantes.

**Le diagnostic** nécessite 3/5 critères.

Sensibilité 93.5%, spécificité : 91.2%.

**Référence** : Hunder GG, Bloch BA, Michel BA et al. The American College of Rheumatology 1990. Criteria for the classification of giant cell arteritis, *Arthritis Rheum* 1990, 33: 1122-8.

## **I-6- Périartérite noueuse (PAN)**

### **I- 6- A) Critères diagnostiques**

- 1- Amaigrissement de > 4 kg depuis le début des signes cliniques sans cause évidente.
- 2- Livedo reticularis.
- 3- Douleur ou sensibilité testiculaires sans cause infectieuse ou traumatique.
- 4- Myalgies diffuses, fatiguabilité musculaire ou déficit musculaire des jambes (exclusion de l'atteinte de la ceinture scapulaire et pelvienne).
- 5- Mono- ou polyneuropathie ou multinévrite.
- 6- Hypertension (HTA) diastolique > 90 mmHg.
- 7- Urée sanguine > 0.4 g/l (14.3 µmol/l) ou créatinine > 15mg/l (132 µmol/l) en l'absence de déshydratation ou de syndrome obstructif.
- 8- AgHBs ou AcHBs (+).
- 9- Anévrysmes ou occlusions d'artères viscérales sur l'artériographie, non dues à l'artériosclérose ou à une dysplasie fibromusculaire ou à une autre cause non inflammatoire.
- 10- Présence de PN avec ou sans lymphocytes dans la paroi des artères de petit ou moyen calibre.

**Diagnostic positif** :  $\geq 3$  critères.

Sensibilité : 82.2%, spécificité : 86.6%.

- A noter une fréquence de p-ANCA < 20%
- Il faut éliminer une pseudo-PAN qui peut être liée à l'endocardite bactérienne aux embolies de cholestérol et au myxome de l'oreillette.

**Référence** : Lightfoot RW JR, Michel BA, Bloch DA, et al. The American college of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1088-93.

**I- 6- B) PAN avec Ag HBs (+)** (actuellement devenue rare depuis la vaccination contre le virus de l'hépatite B (VHB)).

### **Clinique**

- PAN classique.
- ANCA (-) ; AgHBe (+) , AgHBs (+) , DNAVHB (+) .
- Pas de chevauchement avec micropolyangéite.

### **Distribution**

- Rénale : vascularite avec HTA rénovasculaire, infarctus rénal et microanévrismes, jamais de glomérulonéphrite rapidement progressive (GNRP).
- Orchite.
- Digestive : perforation du grêle, hémorragie.

**N.B :** Récidive < 10%

**Radiologie :** microanévrismes et sténoses artérielles fréquentes.

**Traitement :** nécessite un traitement antiviral avec la corticothérapie.

**I- 6- C) Index pronostique de sévérité du syndrome de Churg-Strauss et de la PAN (classique et microscopique)**  
(selon Guillevin et al.1996).

- 1- Protéinurie > 1g/j.
  - 2- Insuffisance rénale avec créatininémie > 140 $\mu$  mol/l (=15.8 mg/l).
  - 3- Cardiomyopathie.
  - 4- Atteinte digestive sévère (sauf appendicite ou cholécystite).
  - 5- Atteinte du système nerveux central (SNC).
- index de sévérité = 0 si aucun facteur n'est présent.
  - index de sévérité = 1 si un seul facteur est présent.
  - index de sévérité = 2 si  $\geq 2$  facteurs sont présents.
  - Pour la PAN : mortalité à 5 ans = 12% si index = 0.  
mortalité à 5 ans = 26% si index = 1.  
mortalité à 5 ans = 46% si index = 2.

**Référence :** Détecter les maladies systémiques et auto-immunes (P.161) Ed. E. Hachula, P-Y. Hatron Paris Masson 2000.

## I- 6- D) Critères de différenciation entre PAN classique et micropolyangéite (selon Lhote et al.)

Critères	PAN classique	Micropolyangéite (ou PAN microscopique)
<b>Histologie</b> - Type de vascularite  - Type de vaisseaux touchés	-Nécrose avec infiltrats cellulaires mixtes, granulome rare - Artères de petit et moyen calibre, parfois les artérioles	- Nécrose avec infiltrats cellulaires mixtes, absence de granulome  - Atteinte de petits vaisseaux (capillaires, veinules ou artérioles) Les vaisseaux de petit et moyen calibre sont parfois aussi touchés.
<b>Distribution et localisation</b> - <u>Rein</u> vascularite rénale avec HTA renovasculaire, infarctus rénal et micro anévrysme GNRP - <u>Poumon</u> hémorragie pulmonaire Neuropathie Périphérique	Oui  Non Non 50-80%	Non  Habituelle Oui 10-20%
<b>Biologie</b> - ANCA  - HBV	Rare < 20%, plutôt de type p-ANCA  Oui (<10%)	Fréquent (50-80%) p-ANCA habituellement  Non
<b>Anomalies angiographiques :</b> micro-anévrysmes, sténoses	Oui (variable)	Non (en principe)
Rechute	Rare	Fréquente

**Référence :** E. Hachula : périartérite noueuse et micropolyangéite in : Détecter les maladies systémiques auto-immunes, E.Hachula, P-Y Hatron ; P145 – 156 ; 2000 Edition Masson.

## **I- 6- E) PAN localisées**

Les PAN localisées (définies par Borrie et Diaz Perez) présentent les caractéristiques suivantes :

- Atteintes uniquement cutanées, musculaires et nerveuses périphériques.
- Pas de localisation viscérale.
- Présence de fièvre et d'un syndrome biologique inflammatoire.

Mais certaines anomalies systémiques ont été décrites :

- Perturbation des enzymes hépatiques.
- Orchite.
- Troubles de la DLCO.
- Hématurie.
- Périostose.

**Référence :** Destombe C, Jousse S, Jaffuel S, et al. Une périartérite noueuse localisée révélée par une périostose et compliquée d'une atteinte rénale. In Bourgeois P, et Sibilia J : 2004 Maladies systémiques. P 30-2.

## **I- 7- Maladie ou Granulomatose de Wegener**

### **Critères diagnostiques**

- 1- Ulcérations buccales douloureuses ou non, écoulement nasal purulent ou non.
- 2- Nodules pulmonaires ou infiltrats fixes ou cavités.
- 3- Hématurie microscopique ou rouleaux de globules rouges (GR) dans le sédiment urinaire.
- 4- Biopsie avec infiltrats granulomateux dans la paroi d'une artère ou en péri ou extra-vasculaire autour d'une artère ou artériole.

**Diagnostic positif :** 2 critères.

Sensibilité : 88%, spécificité : 92%.

**NB :** Malgré l'utilité de c-ANCA (sensibilité et spécificité : 90%), il n'est pas pris en compte car il n'a pas été réalisé sur tous les malades de l'étude.

**Référence :** Leavit Ry, Fauci AS, Bloch DA. Et al. the American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum 1990; 33: 1101-7.

## Thank You for previewing this eBook

You can read the full version of this eBook in different formats:

- HTML (Free /Available to everyone)
- PDF / TXT (Available to V.I.P. members. Free Standard members can access up to 5 PDF/TXT eBooks per month each month)
- Epub & Mobipocket (Exclusive to V.I.P. members)

To download this full book, simply select the format you desire below

