



Disponible en ligne sur

ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte  
www.em-consulte.com



## Particularités pédiatriques des vascularites



### *Pediatric characteristics of vasculitis*

Caroline Freychet<sup>a,\*,b,c</sup>, Alexandre Belot<sup>a,b,d</sup>

<sup>a</sup> Service de néphrologie, rhumatologie, dermatologie pédiatriques, hôpital Femme-Mère-Enfant, hospices civils de Lyon, université de Lyon, 59, boulevard Pine1, 69677 Lyon, France

<sup>b</sup> Université de Lyon, 69000 Lyon, France

<sup>c</sup> Laboratoire HESPER (Health Service and Performance Research), université Claude-Bernard Lyon 1 EA7425, 69000 Lyon, France

<sup>d</sup> Inserm U1111, 69000 Lyon, France

#### INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Accepté le 2 mai 2017

Disponible sur Internet le 13 mai 2017

Mots clés :

Vascularites pédiatriques

Purpura rhumatoïde

Vascularite à IgA

Maladie de Kawasaki

Vascularites monogéniques

Keywords:

Pediatric vasculitis

Henoch-Schönlein purpura

Kawasaki disease

Monogenic vasculitis

#### RÉSUMÉ

Les deux vascularites pédiatriques les plus fréquentes sont la vascularite à IgA (VIgA) et la maladie de Kawasaki (MK). Le pronostic à court terme de la VIgA est lié à l'atteinte digestive de la maladie et l'atteinte rénale alors que le pronostic à long terme est celui de l'atteinte rénale qui peut être différée et silencieuse, ainsi la bonne compréhension de la surveillance de la bandelette urinaire au long cours par les parents est capitale. La morbidité et la mortalité de la MK est quant à elle liée à l'atteinte cardiaque subaiguë dont l'incidence est nettement diminuée par un diagnostic précoce et l'administration rapide d'immunoglobuline intraveineuse. Récemment, des vascularites monogéniques, beaucoup plus rares, ont été identifiées. Ces dernières sont à évoquer devant le jeune âge des patients, l'histoire familiale et certaines caractéristiques cliniques. Le diagnostic génétique d'une vascularite monogénique est capital afin de pouvoir apporter au patient et à sa famille un conseil génétique adapté d'autant que des pistes thérapeutiques commencent à apparaître.

© 2017 Société Française de Rhumatologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

#### ABSTRACT

The two most frequent pediatric vasculitis are Henoch-Schönlein Purpura and Kawasaki disease. The short-term prognosis of Henoch-Schönlein Purpura is associated to gastrointestinal and/or renal involvement while the long-term prognosis is linked to renal involvement, which can be delayed and asymptomatic, thus the good understanding by parents of the long-term follow-up of the urinary tract is crucial. The morbidity and the mortality of the KD is linked to subacute cardiac lesions which are dramatically decreased by an early diagnosis and a prompt administration of IV immunoglobulin treatment. Monogenic vasculitis are rare but the young age at the beginning of the disease confers them a pediatric specificity. Genetic diagnosis of monogenic vasculitis is crucial in order to provide to the patient and his family a genetic advice more other given that therapeutical propositum seem to be possible.

© 2017 Société Française de Rhumatologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

En dehors de l'artérite à cellules géantes, toutes les vascularites de l'adulte définies selon la classification de Chapel Hill [1] peuvent être observées chez l'enfant, cependant certaines sont spécifiques de l'âge pédiatrique notamment la vascularite à IgA (VIgA) et la maladie de Kawasaki (MK). En 2006, la Pediatric Rheumatology

European Society (PRES) et l'European League Against Rheumatism (EULAR) ont établi la classification internationale des vascularites de l'enfant [2,3] (Encadré 1) qui a été complétée en 2008 par la conférence d'Ankara [4] (Encadré 2). Ces classifications ne prennent pas en compte les vascularites monogéniques d'identification plus récente.

Dans ce chapitre, nous décrirons dans un premier temps les spécificités de l'interrogatoire et de l'examen clinique pédiatrique, puis les vascularites pédiatriques les plus fréquentes de l'enfant : la VIgA

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : caroline.freychet@yahoo.fr (C. Freychet).

**Encadré 1. Classification des vascularites de l'enfant de 2006 (EULAR/PReS) [2,3]**

Vascularites des gros vaisseaux :

- maladie de Takayasu.

Vascularites des vaisseaux de taille moyenne :

- périartérite noueuse (PAN) ;
- PAN cutanée ;
- maladie de Kawasaki.

Vascularites des petits vaisseaux :

- granulomateuses :
  - Wegener,
  - Churg-Strauss ;
- non granulomateuses :
  - polyangéite microscopique,
  - purpura rhumatoïde,
  - vascularite leucocytoclastique cutanée isolée,
  - vascularite urticarienne hypocomplémentémique.

Vascularites « autres » :

- Behçet ;
- vascularites secondaires aux infections (y compris PAN associée à l'hépatite B, aux néoplasies aux médicaments et les vascularites d'hypersensibilité) ;
- vascularites associées aux maladies de système ;
- vascularites du système nerveux central ;
- syndrome de Cogan ;
- vascularites inclassables.

et la MK et enfin les vascularites monogéniques. Les autres vascularites (vascularites à ANCA, cryoglobulinémies et polyangéite microscopique) ne seront pas évoquées.

**1. Interrogatoire et examen clinique pédiatrique**

Compte tenu du jeune âge du patient, le pédiatre va s'attacher à rechercher une prédisposition familiale à la pathologie, ainsi les antécédents familiaux ou une consanguinité vont être recherchés. En cas de maladie mendélienne ou monogénique, l'arbre généalogique et les analyses génétiques permettront de définir le mode de transmission de la maladie : autosomique ou liée à l'X ; récessif ou dominant.

Le carnet du carnet de santé est un outil extrêmement précieux de l'interrogatoire car il permet de retracer rapidement les antécédents néonataux (poids, taille, périmètre crânien, adaptation cardiorespiratoire et examen clinique à la naissance), puis l'évolution ultérieure de l'enfant : croissance staturale-pondérale, développement psychomoteur, motifs de consultations antérieures.

L'examen clinique ne diffère pas de celui de l'adulte à la recherche d'une altération de l'état général suivi d'un examen méticuleux appareil par appareil à la recherche d'une atteinte d'organe.

**2. Vascularite à IgA (VIgA)****2.1. Épidémiologie**

La VIgA, plus communément appelée purpura rhumatoïde, est la vascularite pédiatrique la plus fréquente avec une incidence décrite chez l'enfant âgé de moins de 14 ans à 221/1 000 000. L'âge moyen à la première poussée est 6,4 ans, un pic d'incidence est observé entre 4 et 7 ans (incidence 703/1 000 000). Il est quatre fois moins

**Encadré 2. Critères diagnostiques des vascularites pédiatriques de 2008 (EULAR/PReS) [4]**

Purpura rhumatoïde :

- critère obligatoire : purpura ou pétéchies de localisation déclive associé à un des critères suivants :
  - douleurs abdominales,
  - vascularite leucocytoclastique avec dépôts d'IgA ou glomérulonéphrite proliférative avec dépôts d'IgA,
  - arthrite ou arthralgies,
  - atteinte rénale (protéinurie/hématurie),
  - un purpura de distribution atypique requiert la démonstration de la présence d'IgA sur les biopsies.

Granulomatose de Wegener :

- le diagnostic requiert 3 des critères suivants :
  - atteinte rénale avec protéinurie ou hématurie,
  - granulome histologique,
  - atteinte des voies aériennes supérieures : épistaxis, granulomes, atteinte du septum nasal, sinusite,
  - atteinte laryngo-trachéo-bronchique : sténose sous glottique, trachéale ou bronchique,
  - atteinte pulmonaire : radio pulmonaire ou tomographie avec nodules, cavité ou infiltrats fixés,
  - présence d'anticorps anti-cytoplasme du polynucléaire.

Périartérite noueuse :

- critères obligatoires :
  - vascularites nécrosantes des petits vaisseaux ou de taille moyenne ou anomalies angiographiques avec anévrysmes, sténose ou occlusion d'une artère de petit ou de moyen calibre,
  - diagnostics différentiels : dysplasie fibromusculaire ou autre cause non inflammatoire ;
- associés à un des critères suivants :
  - atteinte cutanée : livedo,
  - algies ou douleurs musculaires,
  - hypertension artérielle,
  - neuropathie périphérique sensitivo-motrice,
  - atteinte rénale : protéinurie/hématurie ou insuffisance rénale.

fréquent chez les enfants d'origine africaine par rapport aux enfants asiatiques (incidence 62/1 000 000 versus 240/1 000 000) ou caucasiens (incidence 178/1 000 000). Le ratio garçon/fille est de 1,2. Il est beaucoup plus rare chez l'adulte ou son incidence est estimée à 1/1 000 000 [5].

**2.2. Physiopathologie**

La physiopathologie de la VIgA n'est encore que partiellement élucidée mais les immunoglobulines A (IgA) semblent jouer un rôle clef puisque les biopsies cutanées et rénales mettent en évidence des dépôts d'IgA1 dans les petits vaisseaux et le mésangium rénal. Un défaut de glycosylation des IgA1 entraînerait leur agrégation en complexes macromoléculaires qui activeraient alors les lectines impliquées dans la voie alterne du complément. Les taux d'IgA sériques et des complexes immuns circulants sont augmentés dans 2/3 des cas, cependant ces dosages n'ont aucun intérêt dans la démarche diagnostique ou pronostique [6]. Certaines études suggèrent qu'une infection des voies aériennes supérieures ou digestives (bactérienne ou virale), ou une prise médicamenteuse la semaine précédant l'éruption pourraient être à l'origine du défaut de glycosylation des IgA [7].

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5670267>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5670267>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)