

Table 8. The Chapel Hill Consensus Conference proposal, 1993
(17)

Large vessel vasculitis

- Giant cell (temporal) arteritis
- Takayasu arteritis

Medium-sized vessel vasculitis

- Polyarteritis nodosa (classic polyarteritis nodosa)
- Kawasaki disease

Small-vessel vasculitis

- Wegener's granulomatosis
 - Churg-Strauss syndrome
 - Microscopic polyangiitis (microscopic polyarteritis)
 - Henoch-Schönlein purpura
 - Essential cryoglobulinemic vasculitis
 - Cutaneous leukocytoclastic vasculitis
-

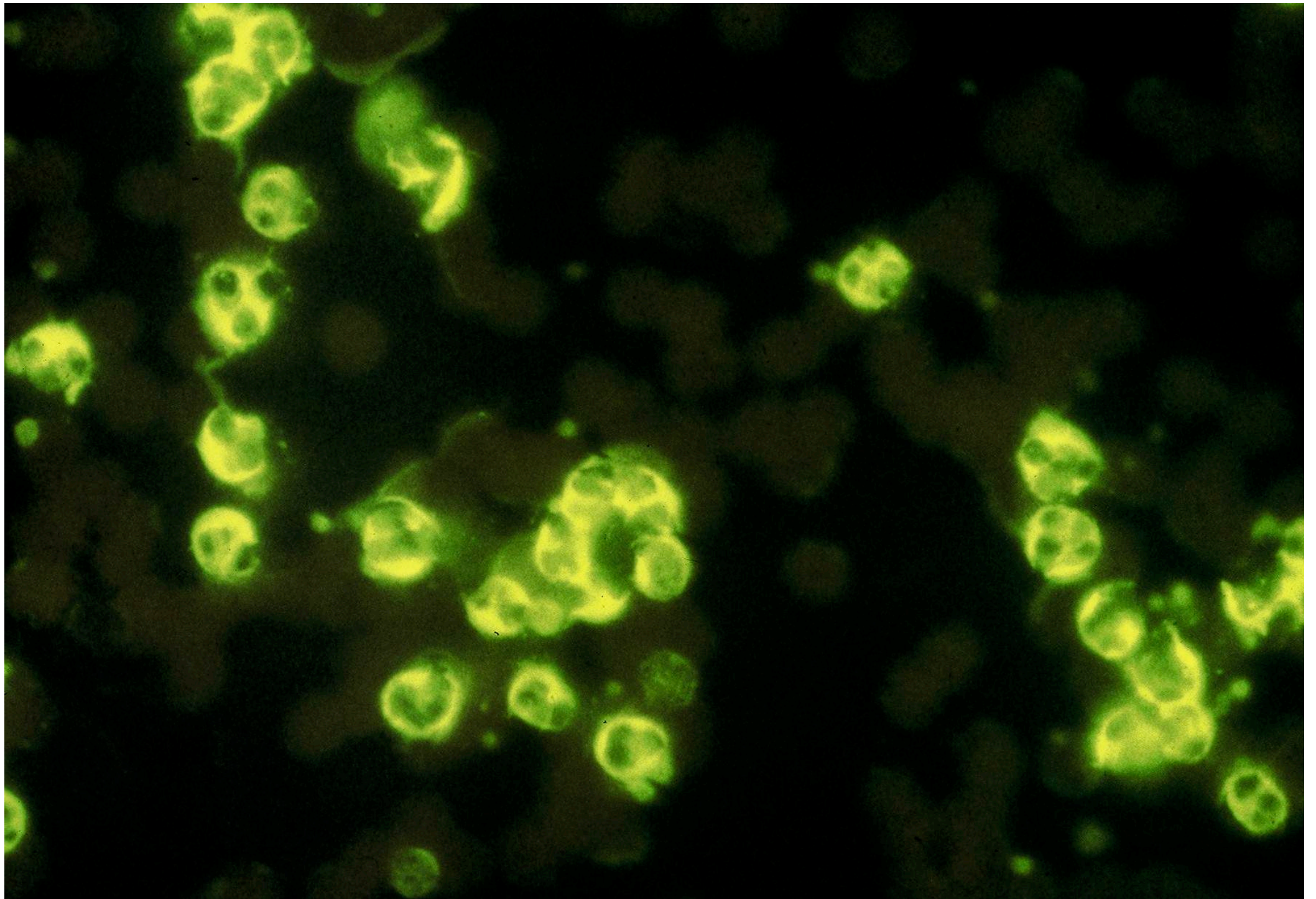


Tableau 1. — Polynucléaires neutrophiles.

	<i>Granulations primaires (azurophiles, alpha)</i>	<i>Granulations secondaires (neutrophiles, bêta)</i>
Enzymes microbicides	myéloperoxydase lysozyme	lysozyme
Protéases neutres à sérine	élastase cathepsine G protéinase 3 (PR3) cationic protein 57 (CAP 57)	
Métalloprotéases	collagénase	collagénase
Hydrolases acides	N-acétyl-bêta-gluco- saminidase cathepsine B cathepsine D bêta-glucuronidase bêta-glycérophospha- tase alpha-mannosidase	
Autres		lactoferrine protéine fixant la vi- tamine B12 cytochrome B

ICAM 1

Infection



TNF α

IL 1

IL 8



POLYANGEITE MICROSCOPIQUE

Age 60 – 80 ans → 86 ans (Guillevin N = 85)

Homme = 60 %

- 3e cause de vascularite sujet âgé = 10 %
- Maladie auto-immune : P ANCA = 75 %

Glomérulonéphrite rapidement progressive 78 %

Purpura 41 %

Mononévrite multiple 57 %

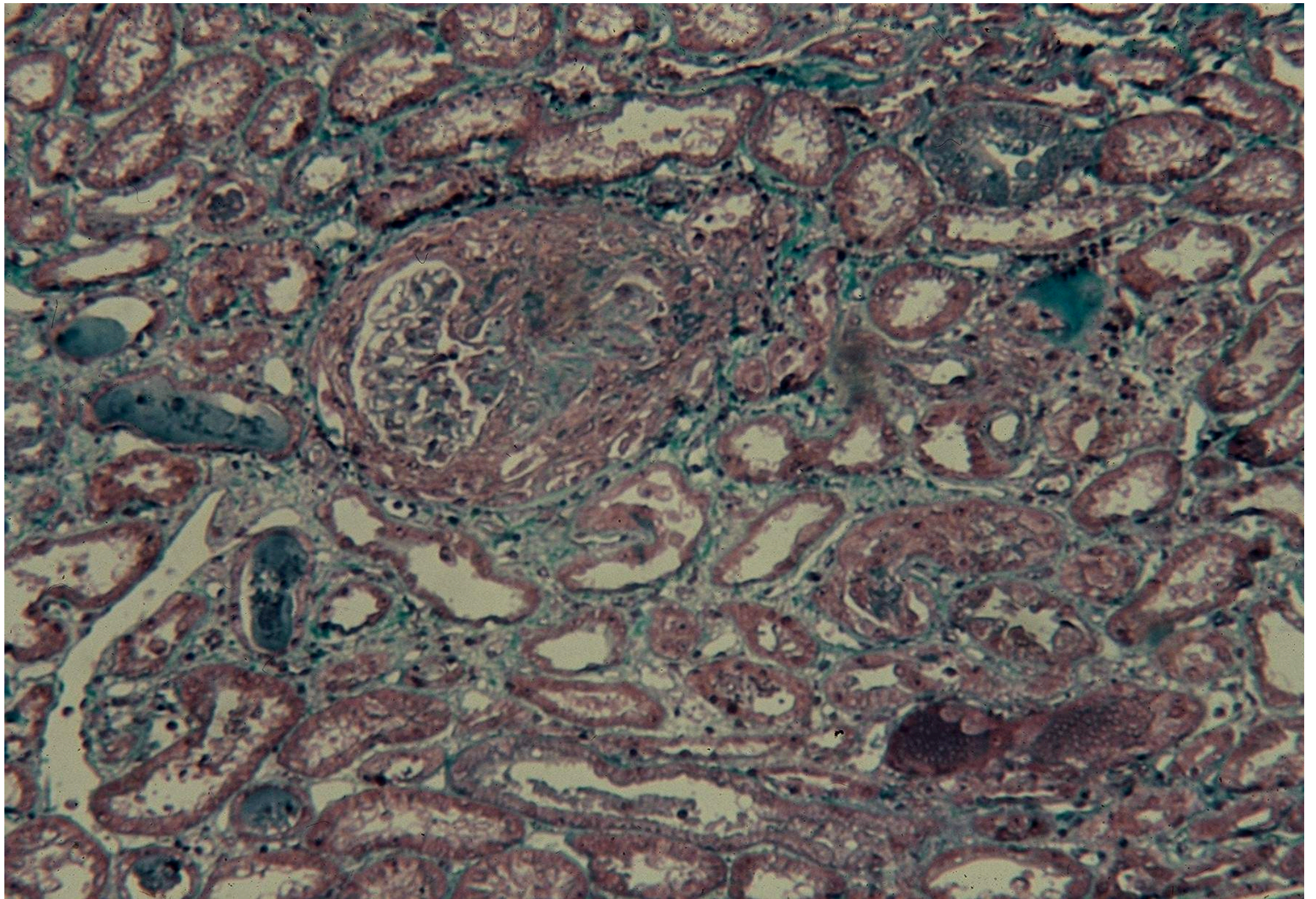
Hémorragies alvéolaires 20 %

Amaigrissement – fièvre 55 %



ATTEINTE RENALE

■ Créatinine moyenne	300 $\mu\text{mol} \pm 250$
■ Dialyse	15 %
■ Protéinurie	80 %
■ Hématurie	67 %
■ Syndrome néphrotique	15 %





MICRO-POLYANGEITE

- **Glomérulonéphrite**

	Rapidement	Progressive
Date	J1	J20
Créatinine	120	350
Protéinurie	1 g	1 g
- **± Purpura**
- **± Mononévrite multiple**
- **± Pneumopathie interstitielle et hémorragies alvéolaires**

Attitude

PBR si possible
ANCA toujours ! (MPO) : 75 %

Traitement

Corticoïdes
Endoxan

FREQUENCE

267 vascularites

Gonzales-Gay M – Medicine 1999 ; 78 : 292-308

- <u>Horton</u>	42 %
- <u>Vascularites cutanées</u>	21 %
- <u>Polyangéite microscopique</u>	10 %
- Purpura rhumatoïde	5 %
- Wegener	3.5 %
- PAN – Churg et Strauss	0.8 %



GRANULOMATOSE DE WEGENER

Age moyen : 50 ans (25 % après 60 ans → 85 ans)

ORL

Poumon

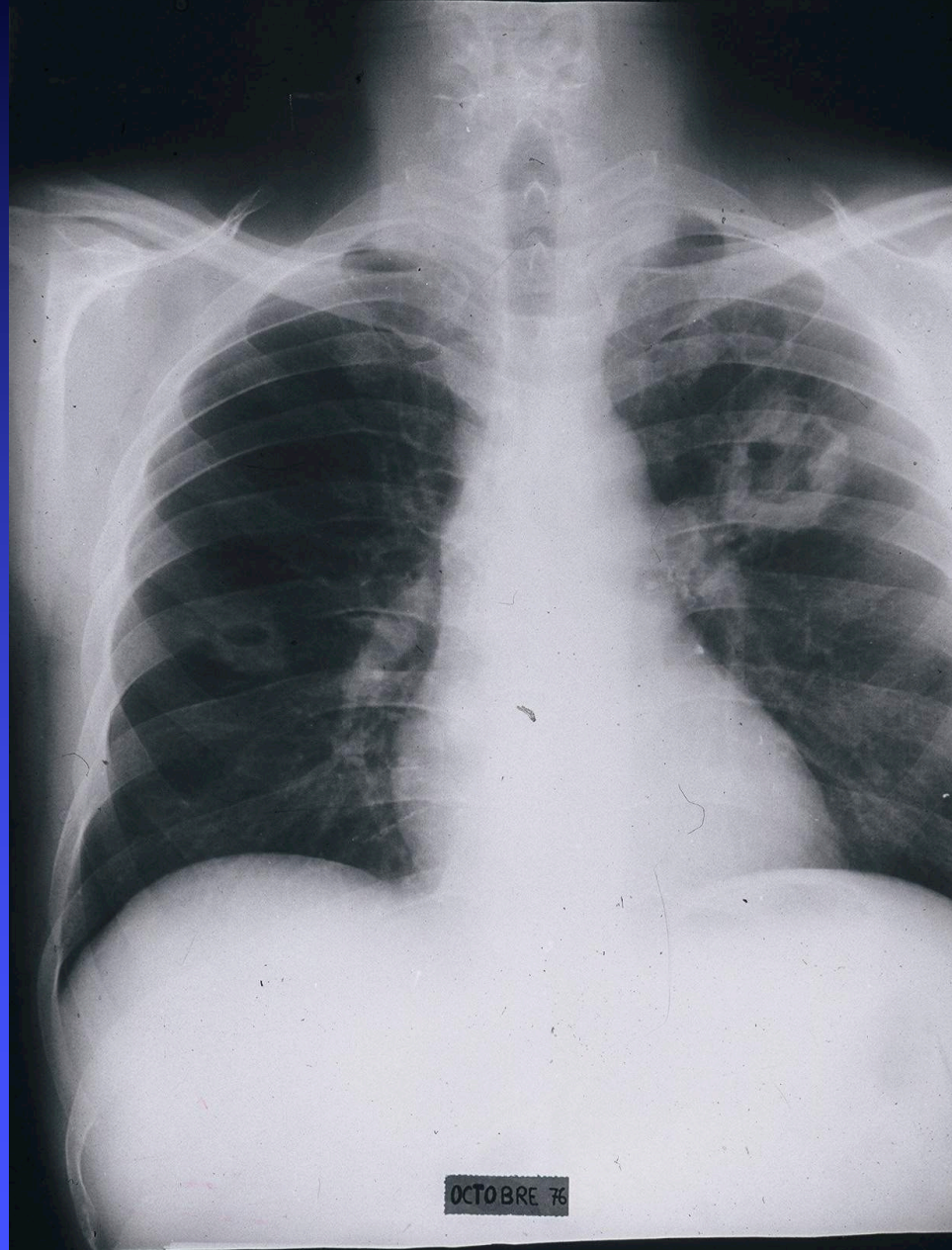
Rein

Œil

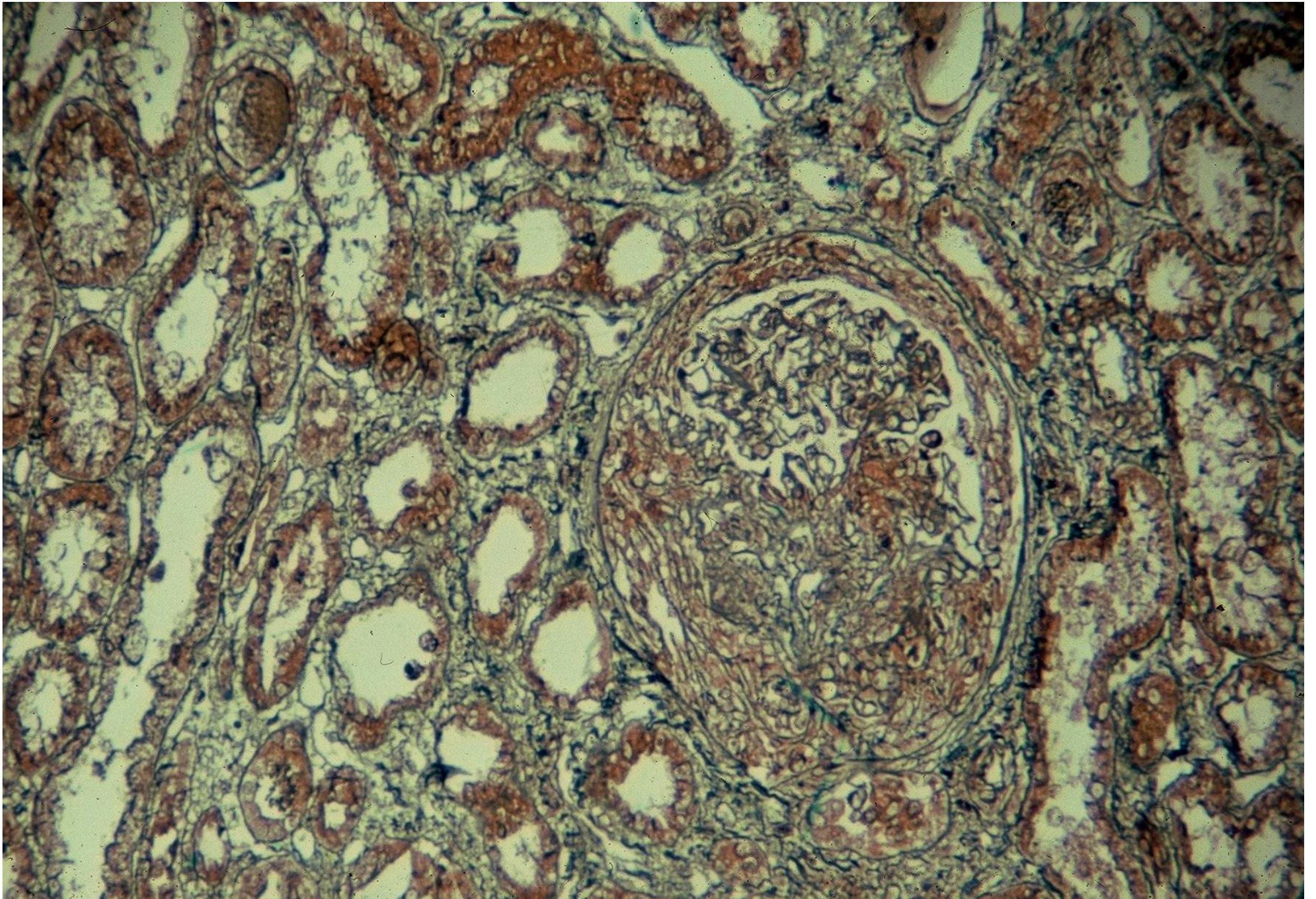
SNP

SNC

Coeur



OCTOBRE 76



GRANULOMATOSE DE WEGENER

Diagnostic

Histologie

ORL-rein-poumon

C ANCA anti-PR3

⊕ dans 98 %
sensibilité 90 %

Traitement

Corticoides

ENDOXAN



CONCLUSIONS

Vascularites « non Horton » du sujet âgé

Dominées par :

* Vascularites d'hypersensibilité

- cutanées ++
- bénignes
- médicaments et infection
- parfois paranéoplasiques (hémopathies ++)
- purpura rhumatoïde et cryoglobulines rares

ET

* Vascularites à ANCA (auto-immunes)

- micropolyangéite microscopique (PAN microscopique)
Glomérulonéphrite rapidement progressive
- poussée de maladie de Wegener vers grand âge

Biopsie purpura indispensable

VASCULARITES

Vascularite d'hypersensibilité :

- Quels signes cliniques ?
- Quelles étiologies ?
- Quelle évolution ?
- Quel traitement ?

Micropolyangéite microscopique :

- Quand penser au diagnostic ?
- Quel test biologique permet de suspecter le diagnostic ?