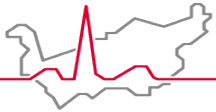


Hôpital du Valais
Spital Wallis

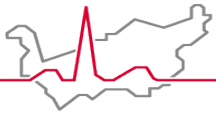
Vasculite des gros vaisseaux, à quelles maladies faut-il penser?

Dre Rima Mahdi Aljedani, CDC
Service d'Immunologie et d'Allergologie
Institut Central des Hôpitaux



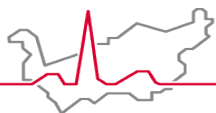
Plan

- **Introduction: Définition et Classification**
- **Vasculites des gros vaisseaux**
 - Arterite gigantocellulaire
 - Maladie de Takayasu
- **Vasculites des vaisseaux de moyen calibre et de taille variable**
- **Vasculites secondaires**
- **Quel bilan ? Quel Traitement?**



Définition

- **Vascularite:** inflammation des parois vasculaires qui amène à sa possible destruction
 - **Conséquences:** destruction des parois vasculaire, nécrose fibrinoïde, formation d'anévrisme avec risque de rupture
 - **Caractéristiques:**
 - **Localisée** à un organe ou une zone → possiblement asymptomatique vs. **Généralisée** → possiblement mortelle
 - **Focale** : une partie de la paroi est touchée → formation d'anévrisme vs. **Segmentaire** : circonférentielle, avec sténose ou occlusion → ischémie
 - **Histopathologie:** Nécrose fibrinoïde de la paroi, Cellules géantes, Granulome , Lymphocytaires, ...
 - **Primaire** ou **secondaire** : infections, médicaments, ...
-



Hôpital du Valais
Spital Wallis

Chapel Hill Conference Consensus

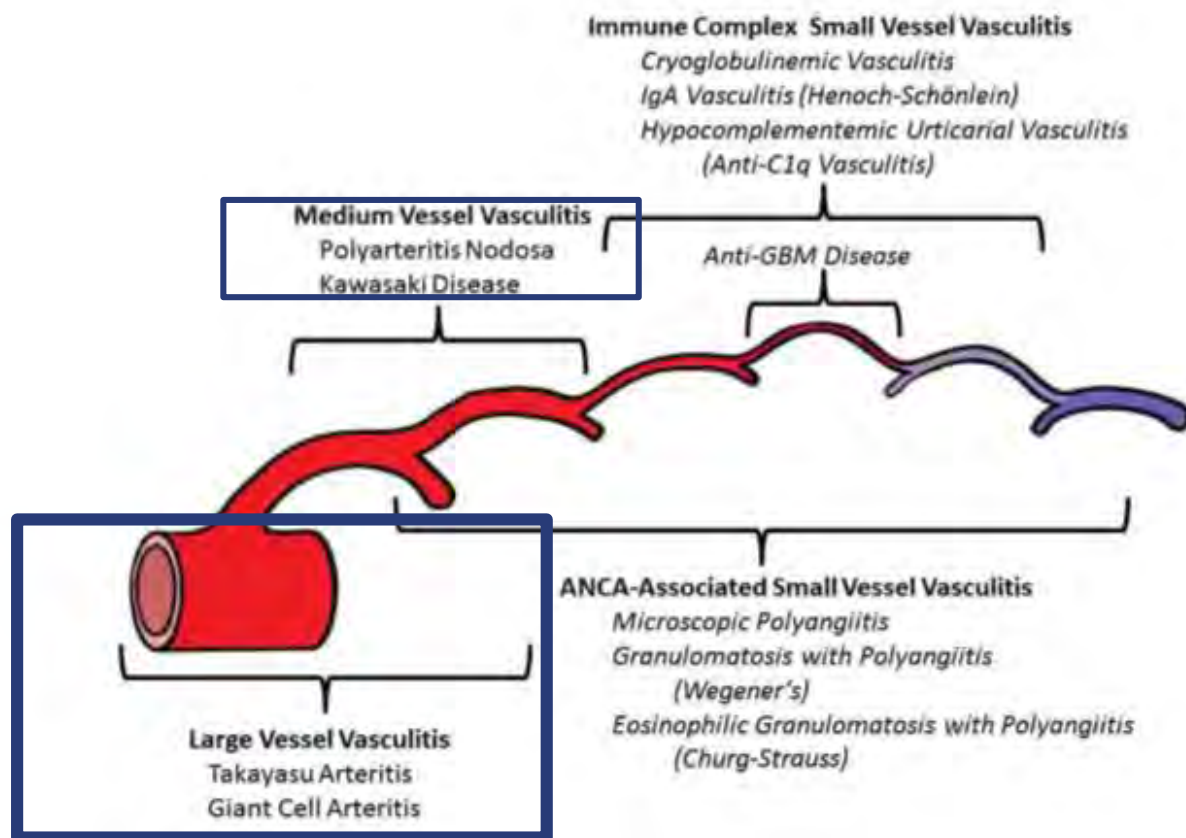


Table 2. Names for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

Large vessel vasculitis (LVV)

Takayasu arteritis (TAK)
Giant cell arteritis (GCA)

Medium vessel vasculitis (MVV)

Polyarteritis nodosa (PAN)
Kawasaki disease (KD)

Small vessel vasculitis (SVV)

Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)

Microscopic polyangiitis (MPA)
Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)

Immune complex SVV

Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease
Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)
Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

Variable vessel vasculitis (VVV)

Behçet's disease (BD)
Cogan's syndrome (CS)

Single-organ vasculitis (SOV)

Cutaneous leukocytoclastic angiitis
Cutaneous arteritis
Primary central nervous system vasculitis
Isolated aortitis
Others

Vasculitis associated with systemic disease

Lupus vasculitis
Rheumatoid vasculitis
Sarcoid vasculitis

Others

Vasculitis associated with probable etiology

Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
Hepatitis B virus-associated vasculitis

Syphilis-associated aortitis
Drug-associated immune complex vasculitis
Drug-associated ANCA-associated vasculitis
Cancer-associated vasculitis
Others

Quels vaisseaux?

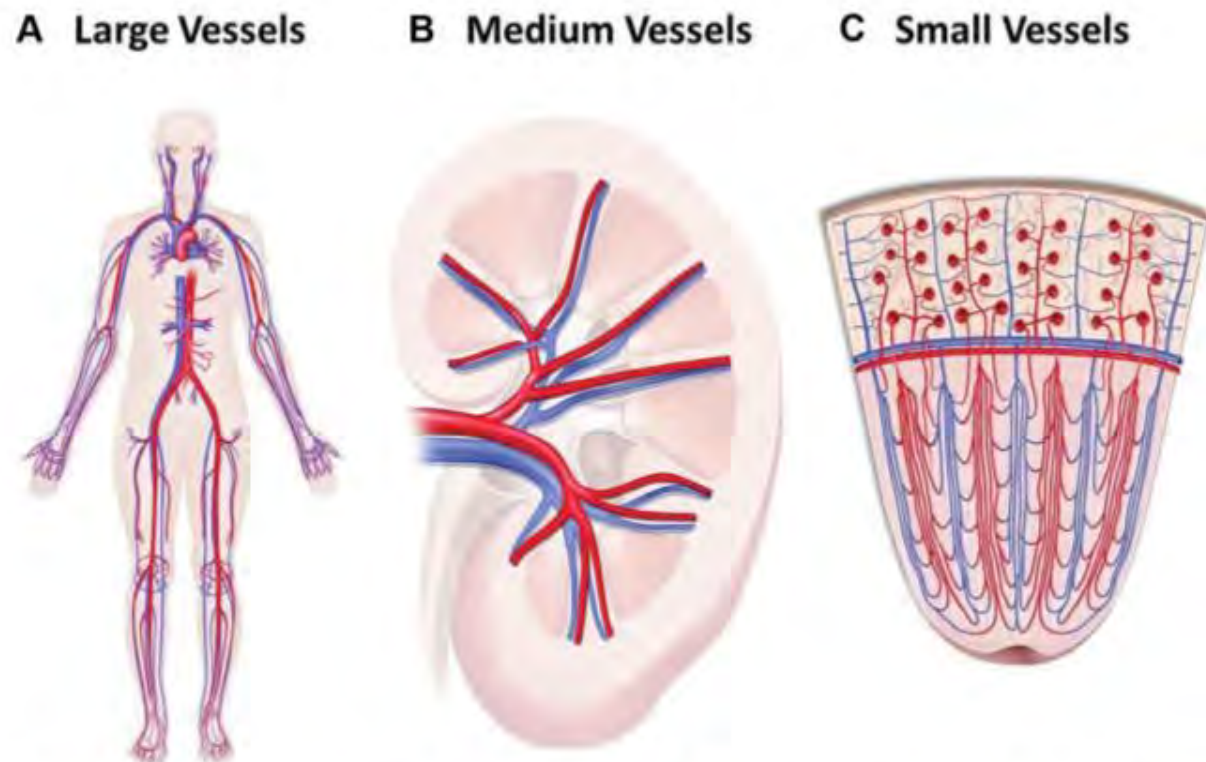
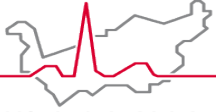


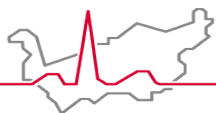
Figure 1. Types of vessels that are defined as large vessels (A), medium vessels (B), and small vessels (C) in the Chapel Hill Consensus Conference nomenclature system. The kidney is used to exemplify medium and small vessels. Large vessels are the aorta and its major branches and the analogous veins. Medium vessels are the main visceral arteries and veins and their initial branches. Small vessels are intraparenchymal arteries, arterioles, capillaries, venules, and veins.

J. C. Jennette, 2012 revised international Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides, Arthritis Rheum, 2013



Plan

- **Introduction: Définition et Classification**
- **Vasculites des gros vaisseaux**
 - Arterite gigantocellulaire
 - Maladie de Takayasu
- **Vasculites des vaisseaux de moyen calibre et de taille variable**
- **Vasculites secondaires**
- **Quel bilan ? Quel DD?**



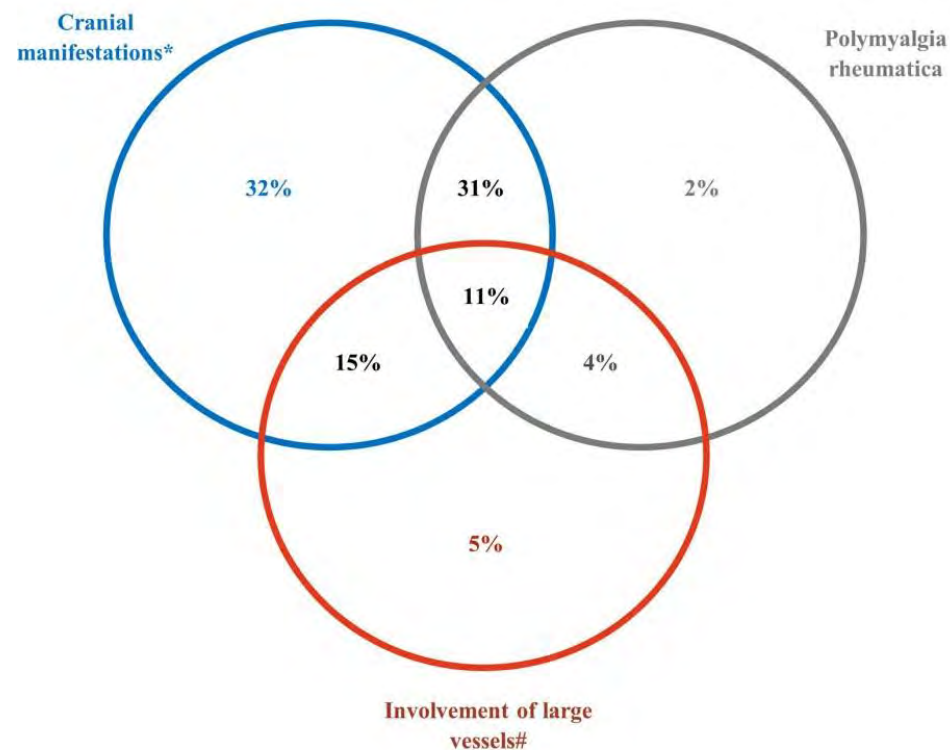
Hôpital du Valais
Spital Wallis

Artérite gigantocellulaire, Maladie de Horton

Présentation clinique hétérogène

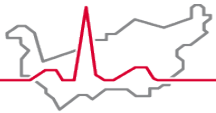
Symptoms and signs	Cranial GCA	LV-GCA	PMR
Headache	++	—	—
Arterial swelling/tenderness, bruits	+	+	—
Jaw claudication/tongue pain	++	—	—
Visual symptoms/complications	++	—	—
Fever, weight loss	+	++	++
Arm claudication, RP	+	++	—
Polymyalgic symptoms	+	++	++
Acute phase reactants	++	++	++
Peripheral arthritis/RS3PE syndrome	+	+	++

++: very common symptom/sign; +: common; —: uncommon.
LV: large-vessel; RS3PE: remitting seronegative symmetric synovitis with pitting oedema.



Dejaco, Rheumatology, 2017

Mahr, Frontiers in Medicine, 2021



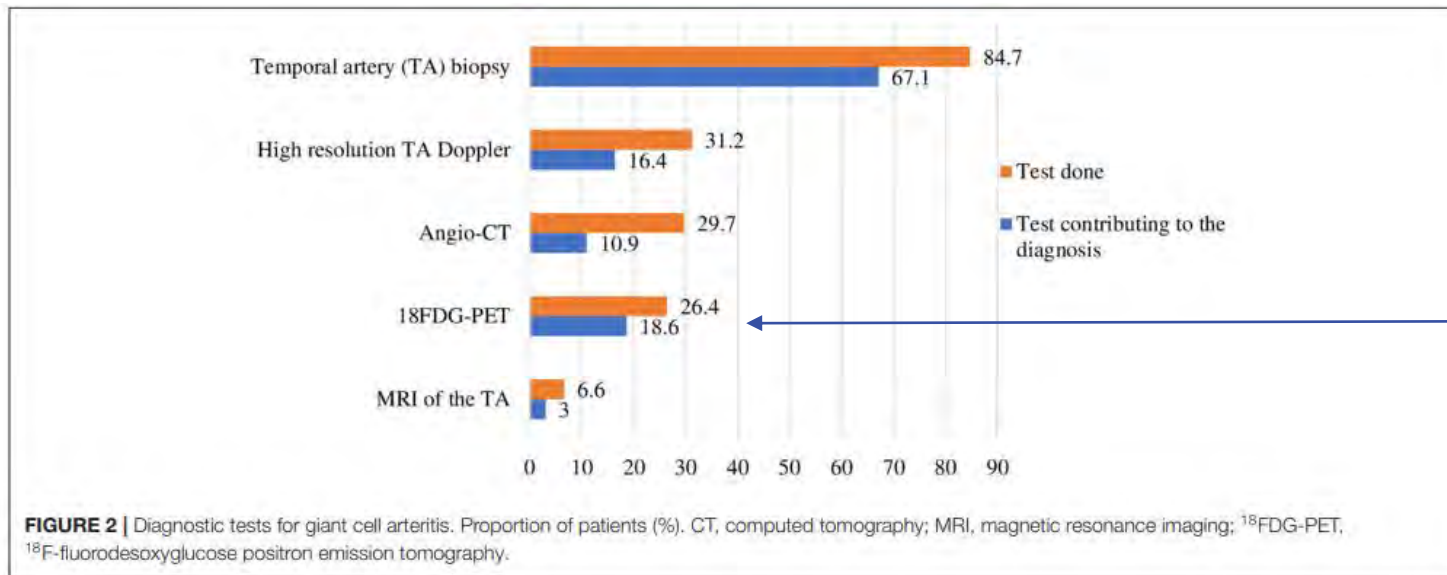
Hôpital du Valais
Spital Wallis

Artérite gigantocellulaire, Maladie de Horton

Outils diagnostic :

- Symptômes cliniques
- Examen physique
- Paramètres biologiques (VS, CRP, thrombocytose, leucocytose, anémie, 25%: cholestase anictérique) → 3-4% des cas: normaux!
- **Biopsie de l'artère temporale**
- **Imagerie médicale (échographie Doppler couleur à haute résolution, IRM des artères temporales, angio-CT, 18FDG-PET)**

Méthodes les plus couramment utilisées pour confirmer le diagnostic :



le 18FDG-PET établissait le plus souvent le diagnostic de la GCA chez 70 % des patients

Critères de classification 2022 ACR/EULAR

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify the patient as having giant cell arteritis when a diagnosis of medium-vessel or large-vessel vasculitis has been made
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

ABSOLUTE REQUIREMENT

Age \geq 50 years at time of diagnosis

ADDITIONAL CLINICAL CRITERIA

Morning stiffness in shoulders/neck	+2
Sudden visual loss	+3
Jaw or tongue claudication	+2
New temporal headache	+2
Scalp tenderness	+2
Abnormal examination of the temporal artery ¹	+2

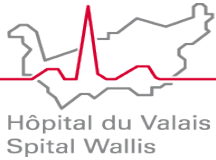
LABORATORY, IMAGING, AND BIOPSY CRITERIA

Maximum ESR \geq 50 mm/hour or maximum CRP \geq 10 mg/liter ²	+3
Positive temporal artery biopsy or halo sign on temporal artery ultrasound ³	+5
Bilateral axillary involvement ⁴	+2
FDG-PET activity throughout aorta ⁵	+2

Sum the scores for 10 items, if present. A score of \geq 6 points is needed for the classification of GIANT CELL ARTERITIS.

Artérite géantocellulaire, Maladie de Horton

Nouvelles recommandations

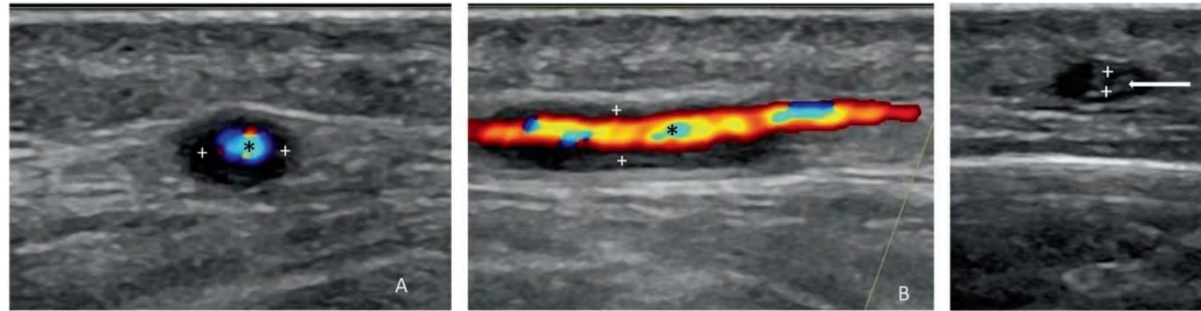


Pour l'AGC :

- L'échographie est recommandée comme test d'imagerie de première intention chez tous les patients suspectés d'AGC, avec inclusion des artères axillaires dans l'examen standard.
- En alternative à l'échographie, **la 18FDG-PET ou l'IRM peuvent être utilisées pour examiner les artères crâniennes et extracrâniennes.**
- L'imagerie n'est pas systématiquement recommandée pour le suivi, mais elle peut être utilisée pour évaluer les anomalies vasculaires en cas de suspicion de rechute.

US artère temporale

- Limites : opérateur entraînée, à réaliser rapidement.
- Sensibilité 54 % et spécificité 81 %
- Aussi sous-clavières, axillaires, mandibulaires, fémorales
- « Halo » hypoéchogène circonférentiel : épaissement œdémateux de l'artère.

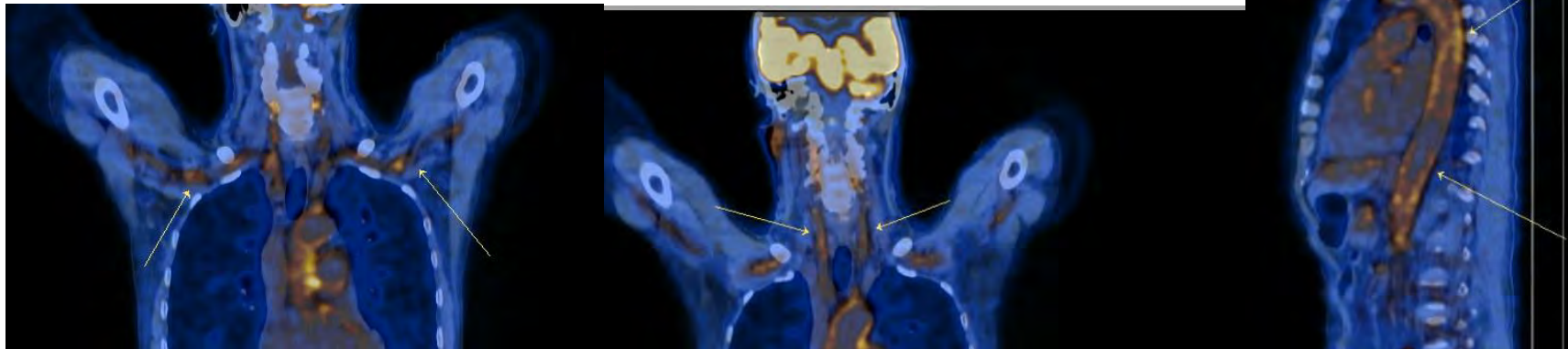


A. Signe du Halo: flux artériel (*), paroi épaissie (+). B. Vue longitudinale.
C. Parois épaissies (+), lumen comprimé, sans flux (flèche).

Autres techniques d'imagerie: IRM ou CT-scanner : utiles pour atteinte aortique/carotidienne/axillaire.

¹⁸FDG PET-CT

- En 1^{ère} intention chez patients sans symptômes céphaliques
- De toute manière quand US/BAT négatives
- Pour détecter atteinte aortique: étude prospective → 50% des pt avec BAT positive (1)
- Importance: évolution en anévrisme.
- Dilatation aortique 19% AGC vs 3% cô avec lymphome, $p = 0.023$ (2)
- Facteurs de risque :
 - hypercaptation aortique marquée
 - hommes
 - HTA coexistante.



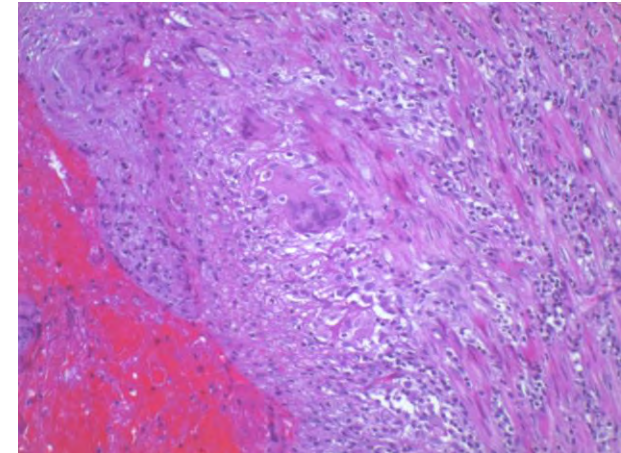
1) Agard C, Arthritis Rheum 2008; 2) Muratore; Seim Arthritis, 2019.

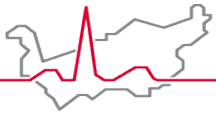
Biopsie de l'artère temporale (BAT)

- Ne doit pas retarder la mise en route du traitement (délai max.15 jours)
- Anomalies histologiques: 70% à 6 mois, 44% à 12 mois (*Maleszewski, Mod Pathol 2017*)
- Sensibilité BAT unilatérale: Non optimale, chiffre varient selon étude, raisons:
 - Lésions segmentaires: longueur min. 1 cm
 - Effectuée sous stéroïdes

Critères histopathologiques:

- Inf. inflammatoire mononucléé de la média et/ou de l'intima
- Élastophagie de la limitante élastique interne
- Cellules géantes
- Peu spécifiques (âge):
 - infiltrat périadventitiel
 - atteinte des *vasa vasorum*
 - hyperplasie intimale
 - dissociation de la limitante élastique interne.





Hôpital du Valais
Spital Wallis

Maladie de Takayasu

F > H (80- 90%)

Apparition entre 10 et 40 ans

Présentation clinique:

- Symptômes constitutionnels
 - Carotidynie - 10 à 30 %
 - Pouls périphériques absents ou faibles
 - Claudication des membres
 - Bruit artériel
 - Différence de pression artérielle entre les bras
-
- **Il n'est pas rare que les conséquences de la maladie artérielle soient le premier signe de TAK observé lors de la présentation.**

Critères de classification 2022 ACR/EULAR

CLASSIFICATION CRITERIA FOR **TAKAYASU ARTERITIS**

CONSIDERATIONS WHEN APPLYING THESE CRITERIA

- These classification criteria should be applied to classify the patient as having Takayasu arteritis when ~~a diagnosis of medium-vessel or large-vessel vasculitis has been made~~
- Alternate diagnoses mimicking vasculitis should be excluded prior to applying the criteria

ABSOLUTE REQUIREMENTS

Age \leq 60 years at time of diagnosis
Evidence of vasculitis on imaging¹

ADDITIONAL CLINICAL CRITERIA

Female sex	+1
Angina or ischemic cardiac pain	+2
Arm or leg claudication	+2
Vascular bruit ¹	+2
Reduced pulse in upper extremity ²	+2
Carotid artery abnormality ³	+2
Systolic blood pressure difference in arms \geq 20 mm Hg	+1

ADDITIONAL IMAGING CRITERIA

Number of affected arterial territories (select one) ⁴	
One arterial territory	+1
Two arterial territories	+2
Three or more arterial territories	+3
Symmetric involvement of paired arteries ⁵	+1
Abdominal aorta involvement with renal or mesenteric involvement ⁶	+3

Sum the scores for 10 items, if present. A score of \geq 5 points is needed for the classification of **TAKAYASU ARTERITIS**.

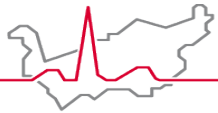
Maladie de Takayasu, Nouvelles recommandations

Pour la TAK :

- L'IRM est la modalité d'imagerie préférée pour le diagnostic de la TAK.
- En alternative à l'IRM, la 18FDG-PET, le scanner ou l'échographie peuvent être utilisés
- L'angiographie par résonance magnétique (MR-angiographie), la tomodensitométrie angiographique (CT-angiography) ou l'échographie peuvent être utilisées pour la surveillance à long terme des lésions structurelles.

Pourquoi ...

les gros vaisseaux ? l'aorte plutôt thoracique et les vaisseaux extra-crâniens ?
la personne âgée et pas la jeune ?

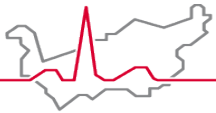


Hôpital du Valais
Spital Wallis

TABLE 1. Relative differences between the thoracic and abdominal aorta

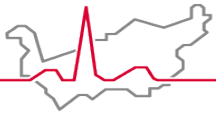
Feature	Thoracic region	Abdominal region
Wall thickness	Greater	
Wall diameter	30–40% greater	
Elastic fiber élastin	Greater concentration (decreases distal to root)	
Derivation SMCs	Neural crest ectoderm	Mesoderm
Smooth muscle cells—media ^{inner}	Greater concentration	
Vasa vasorum (media)	Numerous	Few to absent
Disease predilections	Inflammatory	Diffuse atherosclerosis

Gary S Hoffman, Determinant of vessel Targeting in Vasculitis, 2005



Plan

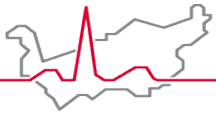
- **Introduction: Définition et Classification**
 - **Vasculites des gros vaisseaux**
 - Arterite gigantocellulaire
 - Maladie de Takayasu
 - **Vasculites des vaisseaux de moyen calibre et de taille variable**
 - **Vasculites secondaires**
 - **Quel bilan ? Quel Traitement?**
-



Hôpital du Valais
Spital Wallis

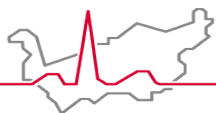
Périartérite noueuse (PAN)

- artères de moyen calibre et, parfois, des vaisseaux de calibre plus petit.
 - L'atteinte rénale est la conséquence d'une sténose ou occlusion des artères rénales de moyen calibre, se traduisant par des infarctus parenchymateux et/ou une hypertension artérielle rénovasculaire.
 - La présence de nodules sous cutanés ou de microanévrismes à l'artériographie oriente aussi vers une PAN
 - H=F, surtout entre 40 et 60 ans.
 - Vaccination contre le VHB → nette diminution de l'incidence de cette vascularite. Mais identification de causes génétiques...
-



PAN, DADA2 (déficit en adénosine déaminase 2)

- maladie monogénique est autosomique récessive, débute dans l'enfance ou chez l'adulte jeune, avec une grande variété de présentation clinique.
- des anévrysmes des artères de moyen calibre, un livedo, vascularite nodulaire, des atteintes neurologiques périphériques ou centrales (AVC lacunaire) et une hypo-gammaglobulinémie.
- Un début dans l'enfance, une forme familiale, une consanguinité, un accident vasculaire cérébral ischémique, une lymphopénie représentent des éléments d'orientation et incitent à rechercher la maladie.
- Le dosage d'ADA2 et la recherche de mutations permettent le diagnostic.



Hôpital du Valais
Spital Wallis

Maladie de Behçet

Vasculite multisystémique, touchant des vaisseaux de taille variable (artère et veines) et multiples organes

Auto-immune? Auto-inflammatoire? Génétique?

Les trois principales phénotypes de la maladie ont été décrites :

- (a) le phénotype mucocutané et articulaire,
- (b) le phénotype neurologique extra-parenchymateux et vasculaire périphérique, et
- (c) le phénotype neurologique parenchymateux et oculaire.

International Journal of Rheumatic Diseases

International Journal of Rheumatic Diseases 2015; 18: 594–605



REVIEW ARTICLE

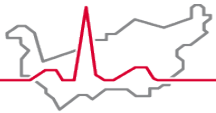
The saga of diagnostic/classification criteria in Behcet's disease

Fereydoun DAVATCHI, Bahar SADEGHI ABDOLLAHI, Cheyda CHAMS-DAVATCHI, Farhad SHAHRAM, Hormoz SHAMS, Abdolhadi NADJI, Tahereh FAEZI, Massoomeh AKHLAGHI, Zahra GHODSI, Negin MOHTASHAM and Farimah ASHOFTEH

Behcet's Disease Unit, Rheumatology Research Center, Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran

Abstract

There are 17 sets of diagnosis/classification criteria for Behcet's disease: Curth (1946), Hewitt (1969), Mason (1971), Japan (1972), Hubault (1974), O'Duffy (1974), Cheng (1980), Dilsen (1986), Japan revised criteria (1988), International Study Group on Behcet's disease (ISG criteria, 1990), Iran traditional criteria (1993), Iran Classification Tree (1993), Dilsen revised criteria (2000), Korea Criteria (2003), International Criteria for Behcet's Disease (ICBD, 2006) and the revised ICBD (2010). This review is intended to show how to use them and



Hôpital du Valais
Spital Wallis

Maladie de Behçet

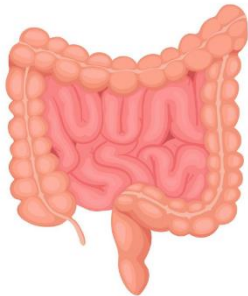
**Peau et
Muqueuses**



**Musculo-squelettique
50%**



**Digestive
0.5-25%**



SNC

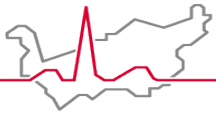


Ophtalmique 50%

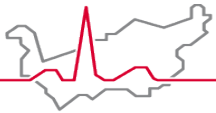
Vasculaire 10-25%

- Arterielle
- Veineuse



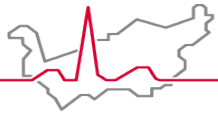


- Kératite interstitielle (IK) → cécité chez environ 8 % des patients.
- Dysfonction vestibulaire auditive avec vertiges de type Ménière, ataxie, bourdonnements d'oreilles, nausées, vomissements et perte auditive soudaine. → surdité 43 % des patients
- Environ 70 % des patients présentent également diverses manifestations systémiques, notamment :
 - Fièvre
 - Douleurs articulaires
 - Anémie
 - Troubles neurologiques
 - Troubles gastro-intestinaux
 - L'aortite, une inflammation de l'aorte, est la manifestation systémique la plus courante, touchant environ 10 % des patients et pouvant entraîner une claudication des membres supérieurs et inférieurs.



Plan

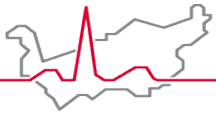
- **Introduction: Définition et Classification**
 - **Vasculites des gros vaisseaux**
 - Arterite gigantocellulaire
 - Maladie de Takayasu
 - **Vasculites des vaisseaux de moyen calibre et de taille variable**
 - **Vasculites associées à une maladie sous-jacente ou à des conditions spécifiques**
 - **Quel bilan ? Quel DD?**
-



Hôpital du Valais
Spital Wallis

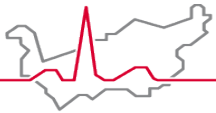
VASCULITES SECONDAIRES

- **Maladie rhumatismale/systemique**
- **Maladie infectieuse**
- **Maladie génétique**



Polyarthrite rhumatoïde, Spondylarthropathie

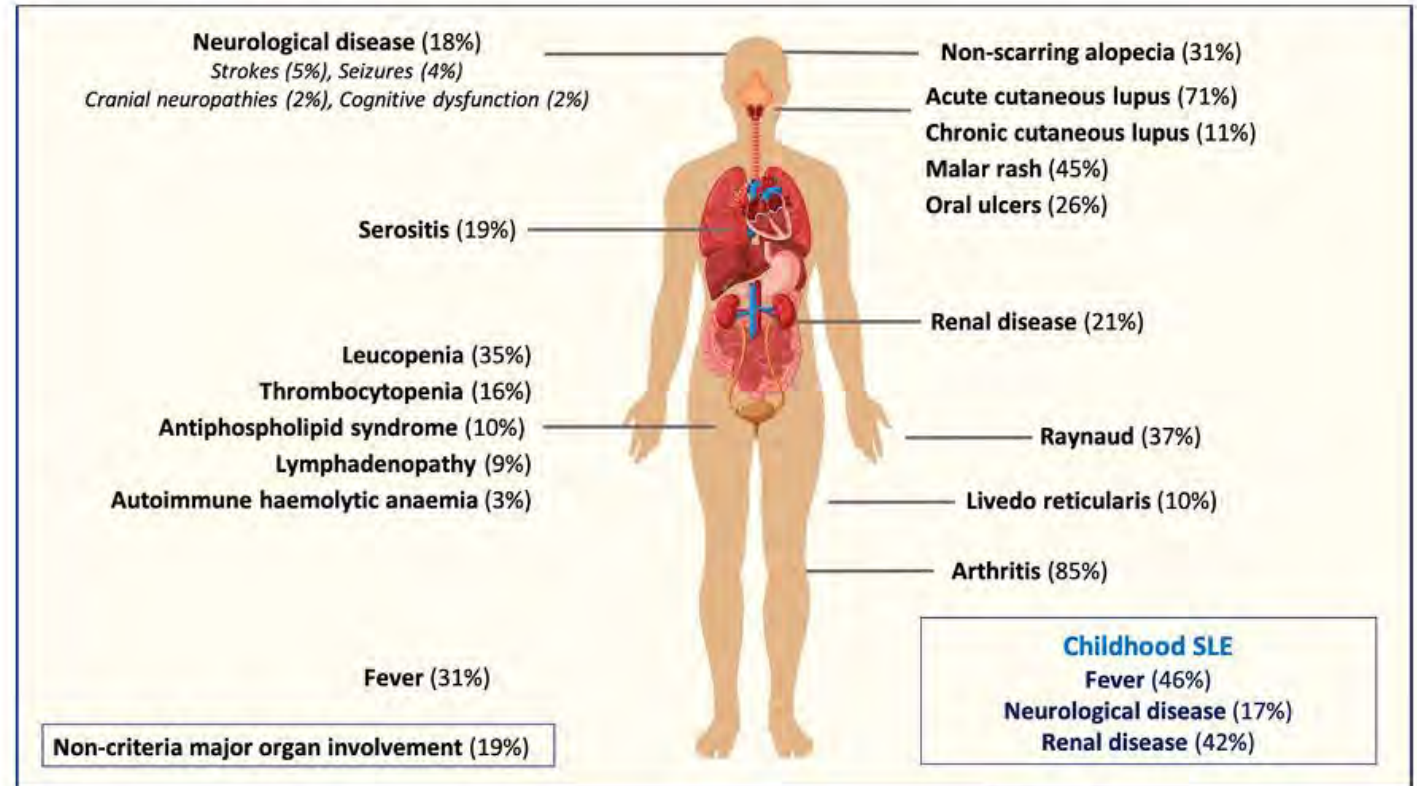
- Atteinte articulaire, anti CCP, FR, ..
 - la vascularite rhumatoïde affecte les vaisseaux sanguins de différentes tailles, y compris la paroi aortique.
 - Aortite, rare, surtout chez les patients atteints depuis longtemps.
 - lymphocytes et de plasmocytes, avec parfois une composante granulomateuse et la présence de nodules rhumatoïdes, qui aident à distinguer cette maladie d'autres formes d'aortite.
-
- Atteinte de la colonne vertébrale (spondylite) et des articulations sacro-iliaques (sacro-iliite), souvent associée à une inflammation des articulations périphériques (arthrite), des yeux (uvéite), de l'intestin (entérite) et de la racine aortique (aortite). HLA-B27.
 - aortite, racine aortique et l'aorte ascendante. L'aortite peut survenir à la fois dans les phases précoces et tardives de la maladie.
 - fibrose, souvent plus marquée dans l'adventice que dans la média. L'inflammation est lymphoplasmocytaire et peut être limitée à l'adventice.
-



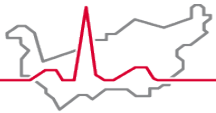
Hôpital du Valais
Spital Wallis

Lupus erythémateux systémique

- Rare. La plupart des cas d'aortite associée au lupus ont été décrits en conjonction avec des anévrismes aortiques ou d dissections aortiques
- l'infiltrat lymphocytaire ou lymphoplasmocytaire, pas granulomateux.
- Atteinte cutanée, articulaire, hématologique, rénale, neurologique, sérosité, ANA, AntiDsDna, Anti Sm, complément,...



Antonis Fanouriakis, Update on the diagnosis and management of systemic lupus erythematosus Ann Rheum disease, 2020



Hôpital du Valais
Spital Wallis

Polychondrite

- inflammation douloureuse et destructrice des tissus cartilagineux.
- Tous les cartilages peuvent être atteints
- structures riches en protéoglycanes, comme les yeux, les gros vaisseaux, l'oreille interne et les reins.
- L'atteinte des gros vaisseaux touche 15% à 20% des malades. Une aortite, le plus souvent de la racine / portion ascendante, est retrouvée chez 5% à 7%

Tableau 2

Critères diagnostiques de la polychondrite chronique atrophante

(Adapté des réf. 1,2)

Critères diagnostiques de McAdam

Présence d'au moins trois critères sur six

1. Chondrite bilatérale des pavillons
2. Polyarthrite non érosive séronégative
3. Chondrite du nez
4. Inflammation oculaire
5. Chondrite des voies respiratoires
6. Atteinte vestibulo-cochléaire

Critères diagnostiques de Damiani et Levine

Présence d'au moins un des critères suivants

- A. Présence de trois critères de McAdam
- B. Présence d'un critère de McAdam et d'une image histologique typique
- C. Présence de deux critères de McAdam et réponse aux corticostéroïdes ou dapsone

Figure 1

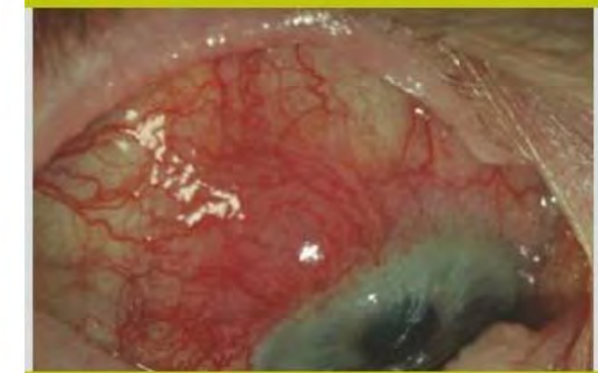
Chondrite du pavillon auriculaire chez un patient avec polychondrite atrophante

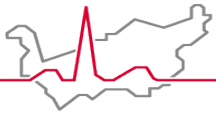
On notera l'inflammation marquée de toute la structure cartilagineuse du pavillon et le respect caractéristique du lobule



Cedème localisé, hyperémie et dilatation marquée des vaisseaux épisclériques

La douleur est intense et accentuée par les mouvements oculaires. La présentation ne permet pas de distinguer entre un processus inflammatoire ou infectieux



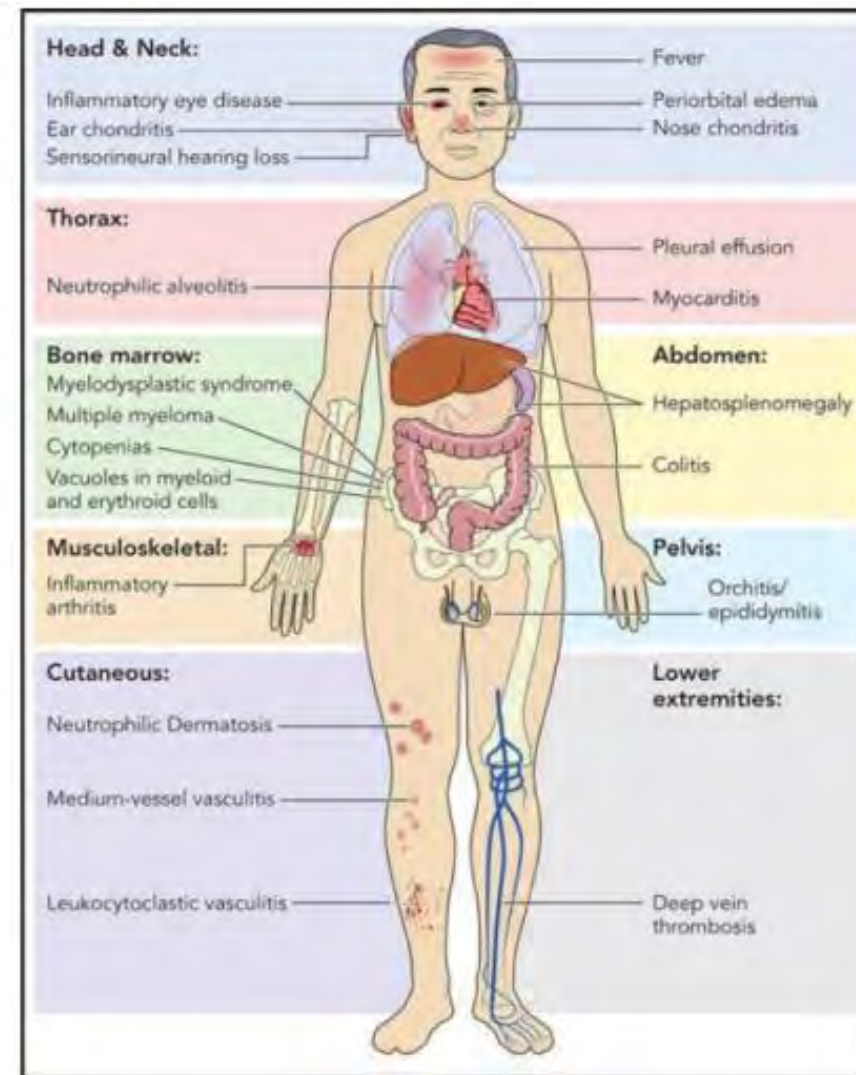
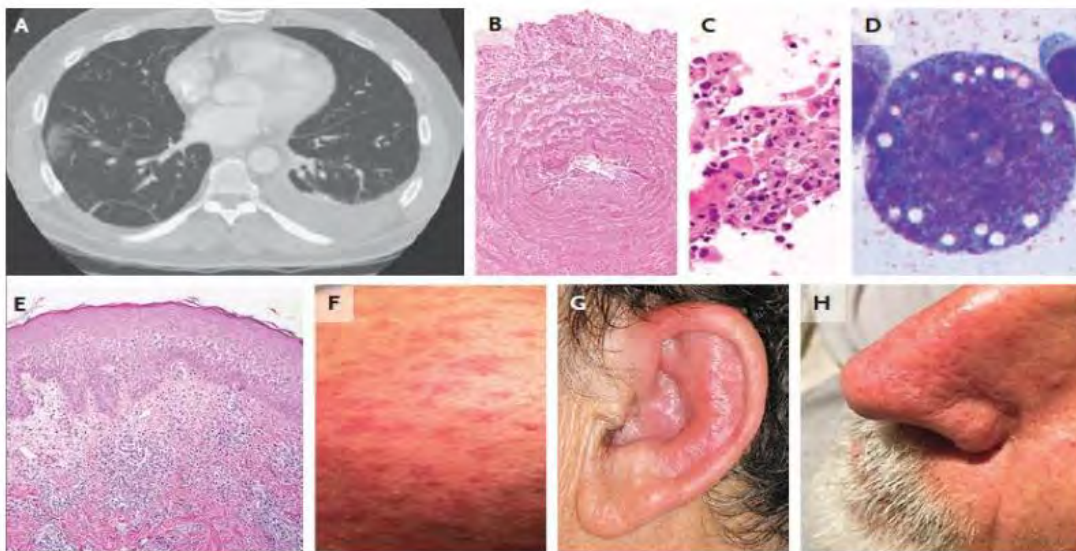


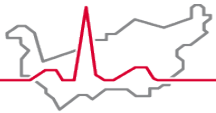
Maladie à IgG4

- pathologie fibro-inflammatoire regroupant un ensemble de troubles aux caractéristiques histologiques, sérologiques et cliniques communes.
- hypertrophie localisée ou diffuse d'un ou plusieurs organes
- biopsie montre un infiltrat lymphoplasmocytaire riche en plasmocytes IgG4+, une fibrose storiforme et une phlébite oblitérante
- Souvent, elle se présente avec une atteinte multiorganique:
 - glande lacrymale, la glande sous-maxillaire, les ganglions lymphatiques et le pancréas.
 - Atteinte vasculaire: **péri-aortite (20 à 36 %)** de l'aorte sous-rénale, aortite (8 %) de l'aorte thoracique → anévrismes inflammatoires . **fibrose rétropéritonéale** est présente chez 3 à 19 % des patients et peut entraîner une insuffisance rénale obstructive.

Maladie génétiques: Vexas

- Vacuoles,
- E1 Enzyme,
- X-Linked,
- Auto-Inflammatory,
- Somatic Syndrome.





Hôpital du Valais
Spital Wallis

Causes infectieuses

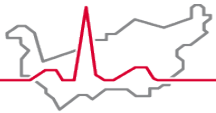
- Pathogènes : Staphylococcus, Streptococcus, Salmonella, HIV, Mycobacterium tuberculosis, Treponema pallidum
- L'infection peut survenir
 - par contiguïté, complication d'une infection adjacente
 - par voie hématogène ou lors d'une bactériémie, généralement sur une plaque d'athérome ou sur un anévrisme pré-existant.
 - iatrogène suite à une procédure intravasculaire.
- **Aspects évocateurs:**
 - Progression rapide
 - Atteinte localisée, irrégulière
 - Absence d'atteinte des artères supra-aortiques, mésentériques, ou iliaques
 - Aspect sacciforme de l'anévrisme pour les pyogènes (plutôt fusiforme dans les étiologies non infectieuses, 50/50 pour les germes fastidieux) , Prise de contraste de la paroi , Œdème pariétal , Infiltration péri-aortique , Gaz pariétal (très rarement) ou péri-aortique

Causes infectieuses

- **Syphilis:**
- **Complication tardive, syphilis tertiaire**
- **60% aorte ascendante, 30% arc aortique**
- L'atteinte de l'aorte se manifeste souvent sous la forme d'un anévrisme, d'une valvulite aortique avec insuffisance aortique et d'une sténose ostiale des artères coronaires .
- La calcification de l'aorte ascendante est une constatation d'imagerie classique mais rare

Causes infectieuses

- **Mycobacterium tuberculosis**
 - **Rare +++**
 - **Liée dans 75 % des cas à une atteinte de contiguïté au contact d'adénopathies ou de spondylodiscite.**
 - artérite granulomateuse entraînant un épaississement de la paroi des vaisseaux, une sténose et un anévrisme dans l'aorte et ses branches, imitant ainsi une vascularite des gros vaisseaux.
 - érosion de la paroi des vaisseaux de l'aorte thoracique et abdominale, conduisant à la formation d'anévrismes vrais ou faux.
-

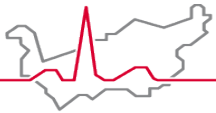


Plan

- **Introduction: Définition et Classification**
- **Vasculites des gros vaisseaux**
 - Arterite gigantocellulaire
 - Maladie de Takayasu
- **Vasculites des vaisseaux de moyen calibre et de taille variable**
- **Vasculites secondaires**
- **Quel bilan ? Quel DD?**

Quel bilan?

- **FSC, CRP, électrophorèse des protéines**
 - **atteinte rénale : Stix, sédiment urinaire**
 - **ANCA/cryoglobulinémie**
 - **FR , Anticcp, ANA, AC APL , IgG4**
 - **HLA-B27, HLA B-51,**
 - **TPHA-VDRL, Quantiféron/Elispot TB, Hemocultures**
 - **Serologie fièvre Q, PCR C. burnetii**
 - **SARS-COV-2**
 - **Serologies virales : hépatite B, C, VIH, parvovirus B19, CMV, EBV**
 - **US, Ctscan, PET-CT FDG, BAT/biopsie**
-

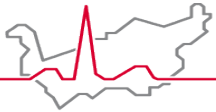


Quel Traitement?

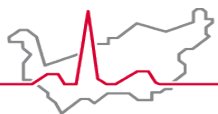
- **Différences thérapeutiques importantes**

- AGC: CS, TCZ, MTX
- Takayasu: CS, AntiTNF
- Behcet: cyclophosphamide, AntiTNF, Azathioprine
- Cogan: CS, DMARD, antiTNF
- Polychondrite: CS, cyclophosphamide, DMARD, ...
- DADA: antiTNF
- VEXAS: anti jak? Vidaza?

- Infectieuse: chirurgicale + ATB (ou autre...)



- **Maladie inflammatoire vasculaire le plus souvent primitive**
- **Spectre des étiologies génétiques en expansion**
 - Mutation ADA2 : par mutations germinales
 - VEXAS et mutation UBA1, par mutations somatiques
- **Ne pas oublier les vasculites secondaires, en particulier les causes infectieuses: Histoire clinique, bilan large, traitement adapté**



Hôpital du Valais
Spital Wallis

- **Merci**