



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2024

Thèse N° 408

# Les vascularites systémiques de l'enfant

## THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27 /11 /2024

PAR

Mme. **AIT IKKOU FAIZA**

Née Le 25 Octobre 1998 à TINGHIR

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

## MOTS-CLÉS

Vascularites- Enfant-Aspects cliniques- Evolution-pronostic

## JURY

Mme. <b>I. AIT SAB</b>	Professeur de Pédiatrie	PRESIDENT
Mme. <b>H. NASSIH</b>	Professeur de Pédiatrie	RAPPORTEUR
M. <b>N. RADA</b>	Professeur de Pédiatrie	} JUGES
Mme. <b>W. FADILI</b>	Professeur de Néphrologie	
Mme. <b>M. ZAHLANE</b>	Professeur de Médecine Interne	



## *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur*

*Déclaration Genève, 1948*



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَقَالُوا الْحَمْدُ لِلَّهِ الَّذِي هَدَانَا لِهَذَا وَمَا كُنَّا لِنَهْتَدِيَ

لَوْلَا أَنْ هَدَانَا اللَّهُ

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَقَالَ رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ

وَعَلَىٰ وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ وَأَدْخِلْنِي بِرَحْمَتِكَ

فِي عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ



---

*LISTE DES PROFESSEURS*

---



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

**Doyens Honoraires** : Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI  
: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

**ADMINISTRATION**

**Doyen** : Pr. Said ZOUHAIR  
**Vice doyen de la Recherche et la Coopération** : Pr. Mohamed AMINE  
**Vice doyen des Affaires Pédagogiques** : Pr. Redouane EL FEZZAZI  
**Vice doyen Chargé de la Pharmacie** : Pr. Oualid ZIRAOUI  
**Secrétaire Générale** : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**LISTE NOMINATIVE DU PERSONNEL ENSEIGNANTS CHERCHEURS PERMANANT**

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialité
01	ZOUHAIR Said (Doyen)	P.E.S	Microbiologie
02	BOUSKRAOUI Mohammed	P.E.S	Pédiatrie
03	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
04	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
05	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
06	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
07	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
08	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
09	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie

12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie
13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
18	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
19	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
20	BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
21	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
22	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
23	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
24	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
25	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
26	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
27	ABOULFALAH Abderrahim	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
28	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
29	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
30	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
31	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
32	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
33	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
34	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
35	AIT AMEUR Mustapha	P.E.S	Hématologie biologique
36	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
37	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation

38	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
39	CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
40	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses
41	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
42	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
43	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
44	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
45	EL HOUDZI Jamila	P.E.S	Pédiatrie
46	FOURAJI Karima	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
47	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
48	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
49	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
50	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
51	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
52	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie-virologie
53	KHOUCHANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
54	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
55	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
56	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
57	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
58	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
59	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
60	HAJJI Ibtissam	P.E.S	Ophtalmologie
61	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
62	ABOU EL HASSAN Taoufik	P.E.S	Anesthésie-réanimation
63	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro-entérologie



64	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
65	ABOUSSAIR Nistrine	P.E.S	Génétique
66	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
67	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato-orthopédie
68	MADHAR Si Mohamed	P.E.S	Traumato-orthopédie
69	EL HAOURY Hanane	P.E.S	Traumato-orthopédie
70	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato-orthopédie
71	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
72	LAKMICHI Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
73	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
74	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie
75	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
76	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
77	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
78	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
79	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
80	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
81	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
82	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation
83	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
84	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophtalmologie
85	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
86	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
87	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
88	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
89	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie

90	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
91	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
92	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
93	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
94	EL IDRISSE SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
95	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
96	BOURRAHOUE Aicha	P.E.S	Pédiatrie
97	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
98	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
99	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
100	TAZI Mohamed Illias	P.E.S	Hématologie clinique
101	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
102	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie
103	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
104	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
105	LOUHAB Nisrine	P.E.S	Neurologie
106	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
107	BASSIR Ahlam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
108	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
109	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
110	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
111	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
112	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
113	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie-réanimation
114	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
115	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie

116	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
117	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
118	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie
119	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
120	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
121	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
122	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
123	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
124	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
125	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
126	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
127	LAKOUICHMI Mohammed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
128	DAROUASSI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
129	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
130	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
131	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
132	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
133	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
134	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
135	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
136	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
137	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
138	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
139	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
140	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
141	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale

142	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
143	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
144	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
145	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
146	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
147	BELHADJ Ayoub	P.E.S	Anesthésie-réanimation
148	BOUZERDA Abdelmajid	P.E.S	Cardiologie
149	ARABI Hafid	P.E.S	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
150	ARSALANE Adil	P.E.S	Chirurgie thoracique
151	ABDELFETTAH Youness	P.E.S	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
152	REBAHI Houssam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
153	BENNAOUI Fatiha	P.E.S	Pédiatrie
154	ZOUIZRA Zahira	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
155	SEDDIKI Rachid	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
156	SEBBANI Majda	Pr Ag	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
157	ABDOU Abdessamad	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire
158	HAMMOUNE Nabil	Pr Ag	Radiologie
159	ESSADI Ismail	Pr Ag	Oncologie médicale
160	MESSAOUDI Redouane	Pr Ag	Ophtalmologie
161	ALJALIL Abdelfattah	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
162	LAFFINTI Mahmoud Amine	Pr Ag	Psychiatrie
163	RHARRASSI Issam	Pr Ag	Anatomie-pathologique
164	ASSERRAJI Mohammed	Pr Ag	Néphrologie
165	JANAH Hicham	Pr Ag	Pneumo-phtisiologie
166	NASSIM SABAH Taoufik	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique

167	ELBAZ Meriem	Pr Ag	Pédiatrie
168	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophtalmologie
169	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
170	GEBRATI Lhoucine	MC Hab	Chimie
171	FDIL Naima	MC Hab	Chimie de coordination bio-organique
172	LOQMAN Souad	MC Hab	Microbiologie et toxicologie environnementale
173	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
174	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
175	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
176	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
177	MAOUJOURD Omar	Pr Ag	Néphrologie
178	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
179	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
180	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
181	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
182	OUMERZOUK Jawad	Pr Ag	Neurologie
183	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
184	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
185	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
186	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
187	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
188	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
189	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
190	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
191	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
192	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie

193	LAHMINE Widad	Pr Ag	Pédiatrie
194	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie
195	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
196	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie
197	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
198	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
199	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
200	CHAHBI Zakaria	Pr Ag	Maladies infectieuses
201	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ag	Anatomie
202	DARFAOUI Mouna	Pr Ag	Radiothérapie
203	EL-QADIRY Rabiyy	Pr Ag	Pédiatrie
204	ELJAMILI Mohammed	Pr Ag	Cardiologie
205	HAMRI Asma	Pr Ag	Chirurgie Générale
206	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ag	Parasitologie mycologie
207	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
208	BENZALIM Meriam	Pr Ag	Radiologie
209	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ag	Biochimie
210	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ag	Microbiologie-virologie
211	HAJHOUI Farouk	Pr Ag	Neurochirurgie
212	EL KHASSOUI Amine	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
213	MEFTAH Azzelarab	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
214	DOUIREK Fouzia	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
215	BELARBI Marouane	Pr Ass	Néphrologie
216	AMINE Abdellah	Pr Ass	Cardiologie
217	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ass	Cardiologie
218	WARDA Karima	MC	Microbiologie

219	EL AMIRI My Ahmed	MC	Chimie de Coordination bio-organique
220	ROUKHSI Redouane	Pr Ass	Radiologie
221	EL GAMRANI Younes	Pr Ass	Gastro-entérologie
222	ARROB Adil	Pr Ass	Chirurgie réparatrice et plastique
223	SALLAHI Hicham	Pr Ass	Traumatologie-orthopédie
224	SBAAI Mohammed	Pr Ass	Parasitologie-mycologie
225	FASSI FIHRI Mohamed jawad	Pr Ass	Chirurgie générale
226	BENCHAFAI Ilias	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
227	EL JADI Hamza	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
228	SLIOUI Badr	Pr Ass	Radiologie
229	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ass	Anatomie pathologique
230	YAHYAOUI Hicham	Pr Ass	Hématologie
231	ABALLA Najoua	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
232	MOUGUI Ahmed	Pr Ass	Rhumatologie
233	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
234	AABBASSI Bouchra	Pr Ass	Pédopsychiatrie
235	SBAI Asma	MC	Informatique
236	HAZIME Raja	Pr Ass	Immunologie
237	CHEGGOUR Mouna	MC	Biochimie
238	RHEZALI Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
239	ZOUITA Btissam	Pr Ass	Radiologie
240	MOULINE Souhail	Pr Ass	Microbiologie-virologie
241	AZIZI Mounia	Pr Ass	Néphrologie
242	BENYASS Youssef	Pr Ass	Traumato-orthopédie
243	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ass	Dermatologie
244	YANISSE Siham	Pr Ass	Pharmacie galénique

245	DOULHOUSNE Hassan	Pr Ass	Radiologie
246	KHALLIKANE Said	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
247	BENAMEUR Yassir	Pr Ass	Médecine nucléaire
248	ZIRAOUI Oualid	Pr Ass	Chimie thérapeutique
249	IDALENE Malika	Pr Ass	Maladies infectieuses
250	LACHHAB Zineb	Pr Ass	Pharmacognosie
251	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ass	Dermatologie
252	AHBALA Tariq	Pr Ass	Chirurgie générale
253	LALAOUI Abdessamad	Pr Ass	Pédiatrie
254	ESSAFTI Meryem	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
255	RACHIDI Hind	Pr Ass	Anatomie pathologique
256	FIKRI Oussama	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
257	EL HAMDAOUI Omar	Pr Ass	Toxicologie
258	EL HAJJAMI Ayoub	Pr Ass	Radiologie
259	BOUMEDIANE El Mehdi	Pr Ass	Traumato-orthopédie
260	RAFI Sana	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
261	JEBRANE Ilham	Pr Ass	Pharmacologie
262	LAKHDAR Youssef	Pr Ass	Oto-rhino-laryngologie
263	LGHABI Majida	Pr Ass	Médecine du Travail
264	AIT LHAJ El Houssaine	Pr Ass	Ophtalmologie
265	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	Pr Ass	Chirurgie générale
266	EL MOUHAFID Faisal	Pr Ass	Chirurgie générale
267	AHMANNA Hussein-choukri	Pr Ass	Radiologie
268	AIT M'BAREK Yassine	Pr Ass	Neurochirurgie
269	ELMASRIOUI Joumana	Pr Ass	Physiologie
270	FOURA Salma	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique



271	LASRI Najat	Pr Ass	Hématologie clinique
272	BOUKTIB Youssef	Pr Ass	Radiologie
273	MOUROUTH Hanane	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
274	BOUZID Fatima zahrae	Pr Ass	Génétique
275	MRHAR Soumia	Pr Ass	Pédiatrie
276	QUIDDI Wafa	Pr Ass	Hématologie
277	BEN HOUMICH Taoufik	Pr Ass	Microbiologie-virologie
278	FETOUI Imane	Pr Ass	Pédiatrie
279	FATH EL KHIR Yassine	Pr Ass	Traumato-orthopédie
280	NASSIRI Mohamed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
281	AIT-DRISS Wiam	Pr Ass	Maladies infectieuses
282	AIT YAHYA Abdelkarim	Pr Ass	Cardiologie
283	DIANI Abdelwahed	Pr Ass	Radiologie
284	AIT BELAID Wafae	Pr Ass	Chirurgie générale
285	ZTATI Mohamed	Pr Ass	Cardiologie
286	HAMOUCHE Nabil	Pr Ass	Néphrologie
287	ELMARDOULI Mouhcine	Pr Ass	Chirurgie Cardio-vasculaire
288	BENNIS Lamiae	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
289	BENDAOUZ Layla	Pr Ass	Dermatologie
290	HABBAB Adil	Pr Ass	Chirurgie générale
291	CHATAR Achraf	Pr Ass	Urologie
292	OUMGHAR Nezha	Pr Ass	Biophysique
293	HOUMAID Hanane	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique
294	YOUSFI Jaouad	Pr Ass	Gériatrie
295	NACIR Oussama	Pr Ass	Gastro-entérologie
296	BABACHEIKH Safia	Pr Ass	Gynécologie-obstétrique

297	ABDOURAFIQ Hasna	Pr Ass	Anatomie
298	TAMOUR Hicham	Pr Ass	Anatomie
299	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	Pr Ass	Gynécologie–obstétrique
300	EL FAHIRI Fatima Zahrae	Pr Ass	Psychiatrie
301	BOUKIND Samira	Pr Ass	Anatomie
302	LOUKHNATI Mehdi	Pr Ass	Hématologie clinique
303	ZAHROU Farid	Pr Ass	Neurochirurgie
304	MAAROUFI Fathillah Elkarim	Pr Ass	Chirurgie générale
305	EL MOUSSAOUI Soufiane	Pr Ass	Pédiatrie
306	BARKICHE Samir	Pr Ass	Radiothérapie
307	ABI EL AALA Khalid	Pr Ass	Pédiatrie
308	AFANI Leila	Pr Ass	Oncologie médicale
309	EL MOULOUA Ahmed	Pr Ass	Chirurgie pédiatrique
310	LAGRINE Mariam	Pr Ass	Pédiatrie
311	OULGHOUL Omar	Pr Ass	Oto–rhino–laryngologie
312	AMOCH Abdelaziz	Pr Ass	Urologie
313	ZAHLAN Safaa	Pr Ass	Neurologie
314	EL MAHFOUDI Aziz	Pr Ass	Gynécologie–obstétrique
315	CHEHBOUNI Mohamed	Pr Ass	Oto–rhino–laryngologie
316	LAIRANI Fatima ezzahra	Pr Ass	Gastro–entérologie
317	SAADI Khadija	Pr Ass	Pédiatrie
318	DAFIR Kenza	Pr Ass	Génétique
319	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	Pr Ass	Neurologie
320	ABAINOU Lahoussaine	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
321	BENCHANNA Rachid	Pr Ass	Pneumo–phtisiologie
322	TITOU Hicham	Pr Ass	Dermatologie

323	EL GHOUL Naoufal	Pr Ass	Traumato-orthopédie
324	BAHI Mohammed	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
325	RAITEB Mohammed	Pr Ass	Maladies infectieuses
326	DREF Maria	Pr Ass	Anatomie pathologique
327	ENNACIRI Zainab	Pr Ass	Psychiatrie
328	BOUSSAIDANE Mohammed	Pr Ass	Traumato-orthopédie
329	JENDOUI Omar	Pr Ass	Urologie
330	MANSOURI Maria	Pr Ass	Génétique
331	ERRIFAIY Hayate	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
332	BOUKOUB Naila	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
333	OUACHAOU Jamal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
334	EL FARGANI Rania	Pr Ass	Maladies infectieuses
335	IJIM Mohamed	Pr Ass	Pneumo-phtisiologie
336	AKANOUR Adil	Pr Ass	Psychiatrie
337	ELHANAFI Fatima Ezzohra	Pr Ass	Pédiatrie
338	MERBOUH Manal	Pr Ass	Anesthésie-réanimation
339	BOUROUMANE Mohamed Rida	Pr Ass	Anatomie
340	IJDDA Sara	Pr Ass	Endocrinologie et maladies métaboliques
341	GHARBI Khalid	Pr Ass	Gastro-entérologie
342	ATBIB Yassine	Pr Ass	Pharmacie clinique
343	EL GUAZZAR Ahmed (Militaire)	Pr Ass	Chirurgie générale
344	MOURAFIQ Omar	Pr Ass	Traumato-orthopédie
345	HENDY Iliass	Pr Ass	Cardiologie
346	HATTAB Mohamed Salah Koussay	Pr Ass	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale

**LISTE ARRETEE LE 04/10/2024**



*DÉDICACES*





À MA SŒUR FATİMA, GÜZELİM

*Les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, l'amour et l'affection que je porte pour toi. Ta place dans mon cœur ne pourra jamais être remplacée. Tu es Une source de lumière dans l'obscurité, une rose dans le désert. C'est ainsi que je te vois. Partout où tu vas, tu contamines l'air de ta joie de vivre, et émane de toi une onde positive incroyable. Reste comme tu es. Je t'aime itou ♥*

À MES FRÈRES NASSER, MOHAMED, SOULAYMANE

*Je ne peux exprimer à travers ces lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous. Je vous remercie énormément et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon affection pour vous. Puissions-nous rester unis dans la tendresse et fidèles à l'éducation que nous avons reçue. Je vous aime ♥*

À NADIA, SEVGİLİM ♥

*Teşekkürler, NADIA, olduğun için ve benim arkadaşım olduğun için. Yıllar içinde kurduğumuz bağ olağanüstü. Sen, herkesin sahip olmak istediği en iyi arkadaşın somutlaşmış halisin. Ne kadar gurur duyduğumu anlatacak kelimeler bulmak zor. Kahkahalarımız ve iyi ruh halimiz, karşılaştığımız tüm zorluklarla yüzleşmemizi sağladı, bu yüzden sana minnettarım. Seninle en uzun sohbetlerimi yaptım, ilgi alanlarımı, endişelerimi ve düşüncelerimi paylaştın. Hayatta en iyisini diliyorum senin için. Allah sana mutluluk, sağlık ve başarı versin, ve umarım bu dostluk hayat boyu sürer, iyi ve kötü zamanlarda.*

À MA TRÈS CHÈRE HAKIMA, ♥

*Merci de toujours être là pour moi dans les bons moments et dans les moins bons. Je sais que je pourrais toujours compter sur toi. Tous les mots ne sauraient exprimer l'amour, le respect et la reconnaissance sincères que j'ai pour toi. En témoignage de l'amitié, de la fraternité qui nous lie et des souvenirs que nous avons partagés, des rires et des moments de folie, je te dédie ce travail.*

À mon trésor précieux,

*HASNAE AZEDDAGH ET OUMAIMA AZZIM*

*Il y'a déjà un an et demi pour notre humeur aqueuse. ♥*

*Notre amitié est un cadeau de la vie que je chérirai pour toujours. Ensemble, partageons encore plus de rires, de thé, de plaisanteries et de longues discussions. Que l'amour, la tendresse et la joie continuent à embellir nos vies. À des années plus belles et des cœurs plus légers. Je souhaite longue vie à notre amitié. Je vous aime énormément.*

À Oumaima,

*Pour ta générosité, ta présence chaleureuse et ton amitié sincère. Je t'exprime toute ma gratitude et te dédie ce travail.*

À mes chers amis(es), les consœurs et confrères

*FATIMA ZAHRA ALLAMOU, ILHAM MACHICHI, SALMA AIT SEDDIK, IBRAHIM ABID, SAMIA RAFIA, ZINEB YEAGER, NOURA FALAHÍ.*

*Merci pour les moments que nous avons partagés ensemble. Votre présence dans ma vie a été une source constante de bonheur, de soutien et d'inspiration. Cette dédicace est une humble expression de l'immense gratitude que je ressens envers chacun de vous. Puisse Dieu vous apporter santé, bonheur, réussite, et vous aider à accomplir vos rêves.*

À TOUS MES ENSEIGNANTS

*De l'école primaire, collège, lycée et surtout ceux de la faculté de médecine de Marrakech qui m'ont imbibé de leur Savoir.*

*À tous ceux qui m'aiment, Et ceux qui ont marqué ma vie de près ou de loin,*

*À toute âme Qui m'ont aidée un jour, par un sourire, par un mot, par une prière, par un conseil, ou par une inspiration... Merci pour votre douceur. Vous rendez le monde moins cruel.*

À la mémoire et en solidarité avec le peuple palestinien,

*Qui endure des souffrances indéscriptibles, inacceptables jusqu'à ce jour.*

*Que cette thèse soit un témoignage de mon soutien indéfectible.*

*De la rivière à la mer, la Palestine sera libre.*

À MOI, FAIZA

*You've stayed strong through it all. Today, your dream shines bright.*

*Keep believing and moving forward—great things await. ♥*





*REMERCIEMENTS*



**À NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE :**  
**PROFESSEUR IMANE AIT SAB**

*C'est un immense honneur que vous ayez accepté sans la moindre hésitation de présider le jury de cette humble thèse. Permettez-nous, Maître, de vous exprimer notre profonde gratitude et notre respect. Votre sérieux, votre compétence et votre dévouement ont été une source d'inspiration, suscitant en nous le désir d'apprendre. Nous vous prions d'accepter, cher Maître, nos vifs remerciements pour la présence et la sympathie dont vous nous faites preuve.*

**À NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE :**  
**PROFESSEUR HOUDA NASSIH**

*C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous dans le but de bénéficier de votre encadrement et j'étais très touché par L'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier ce travail. Je vous remercie infiniment, chère Professeur, pour avoir consacré à ce travail une partie de votre temps précieux et de m'avoir guidé avec rigueur et bienveillance. Je suis très fière d'avoir beaucoup appris auprès de vous et j'espère avoir été à la hauteur de vos attentes. Veuillez accepter dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect.*

**À NOTRE CHER MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE :**

**PROFESSEUR MOUNA ZAHLANE,**

*Je vous remercie sincèrement de m'avoir honoré de votre présence lors de la soutenance de ma thèse. Je tiens à exprimer ma sincère gratitude pour la spontanéité et l'extrême gentillesse avec lesquelles vous avez bien voulu accepter de juger ce travail. Votre expertise et vos commentaires vont enrichir grandement ma réflexion et vont sûrement contribuer à l'amélioration de ma thèse. Veuillez trouver ici l'expression de mes sentiments les plus respectueux et reconnaissants.*

**À MON MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE :**

**PROFESSEUR NOUREDDINE RADA**

*Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence. Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse. Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance. Veuillez accepter, cher Maître, dans ce travail l'assurance de notre estime et de notre profond respect.*

**À MON MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE : PROFESSEUR WAFAA FADILI,**

*Je suis infiniment sensible à l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de siéger parmi le jury de ma thèse. Je tiens à exprimer ma profonde gratitude pour votre bienveillance et votre simplicité avec lesquelles vous m'avez accueillie. Veuillez trouver ici, Professeure, le témoignage de ma grande estime et de ma sincère reconnaissance.*



*ABBREVIATIONS*



## Liste des Abréviations

<b>AAC</b>	: Anévrisme de l'artère coronaire
<b>AAS</b>	: Acide acétylsalicylique
<b>ACR</b>	: American College of Rheumatology
<b>AEG</b>	: Altération de l'état général
<b>AINS</b>	: Anti inflammatoire non stéroïdien
<b>ANCA</b>	: Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies
<b>ARA II</b>	: Antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II
<b>AT</b>	: Artérite de Takayasu
<b>CRP</b>	: Protéine C réactive
<b>EULAR</b>	: European League Against Rheumatism
<b>EGPA</b>	: Granulomateuse éosinophilique avec polyangéite
<b>GPA</b>	: Granulomatose avec polyangéite
<b>HLA</b>	: Human Leukocyte Antigen
<b>ICBD</b>	: International Criteria for Behcet's Disease
<b>IEC</b>	: Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion
<b>IGIV</b>	: Immunoglobulines Intra-Veineux
<b>ISG</b>	: International Study Group
<b>MK</b>	: Maladie de Kawasaki
<b>MB</b>	: Maladie de Behçet
<b>MICI</b>	: Maladies Inflammatoires Chroniques de l'Intestin
<b>MK</b>	: Maladie de Kawasaki
<b>MPO</b>	: Myéloperoxydase
<b>NB</b>	: Neuro-Behçet
<b>PAN</b>	: Périartérite Noveuse
<b>PAM</b>	: Polyangéite Microscopique
<b>PEDBD</b>	: PEDiatric criteria for Behcet's Disease
<b>PR</b>	: Purpura rhumatoïde
<b>PR3</b>	: Protéïnase 3
<b>PRES</b>	: Paediatric Rheumatology European Society
<b>PRINTO</b>	: Paediatric Rheumatology INternational Trials Organization
<b>PU</b>	: Protéïnurie
<b>TAK</b>	: TAKayasu
<b>TNF</b>	: Tumor necrosis factor
<b>TVC</b>	: Thrombose Veineux Cérébral
<b>TVP</b>	: Thrombose Veineux Profonde
<b>SNC</b>	: Système Nerveux Central
<b>SNP</b>	: Système Nerveux Périphérique
<b>VS</b>	: Vitesse de sédimentation



*PLAN*



<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>MATERIELS &amp; METHODES</b> .....	<b>4</b>
I. Type de l'étude : .....	<b>5</b>
II. Lieu et durée de l'étude : .....	<b>5</b>
1. Lieu de l'étude : .....	<b>5</b>
2. Durée de l'étude : .....	<b>5</b>
III. Population cible : .....	<b>5</b>
1. Les critères d'inclusion : .....	<b>5</b>
2. Les critères d'exclusion : .....	<b>6</b>
IV. L'objectif de l'étude : .....	<b>6</b>
V. Recueil des données : .....	<b>6</b>
VI. Analyse des données : .....	<b>6</b>
VII. Considération éthique : .....	<b>7</b>
<b>RESULTATS</b> .....	<b>8</b>
I. La fréquence : .....	<b>9</b>
II. Les types de vascularites : .....	<b>10</b>
III. Données épidémiologiques : .....	<b>10</b>
1. Age au moment de diagnostic : .....	<b>10</b>
2. Sexe : .....	<b>11</b>
3. La répartition géographique : .....	<b>13</b>
4. La répartition saisonnière : .....	<b>13</b>
5. Les antécédents : .....	<b>14</b>
IV. Les manifestations systémiques : .....	<b>15</b>
1. Les manifestations globales : .....	<b>15</b>
2. Les signes généraux : .....	<b>18</b>
3. L'atteinte cutanéomuqueuse : .....	<b>18</b>
4. L'atteinte ostéo-articulaire : .....	<b>22</b>
5. L'atteinte gastro-intestinale : .....	<b>22</b>
6. L'atteinte cardio-vasculaire : .....	<b>23</b>
7. L'atteinte rénale : .....	<b>23</b>
8. L'atteinte génitale : .....	<b>24</b>
9. L'atteinte oculaire : .....	<b>25</b>
10. L'atteinte ganglionnaire : .....	<b>25</b>
11. L'atteinte pleuropulmonaire : .....	<b>25</b>
12. L'atteinte ORL : .....	<b>26</b>
13. L'atteinte neurologique : .....	<b>26</b>
14. L'atteinte hématologique : .....	<b>27</b>
15. L'atteinte hépatique : .....	<b>27</b>
16. L'atteinte pancréatique : .....	<b>27</b>
V. Le bilan de vascularite : .....	<b>27</b>
1. Bilan inflammatoire : .....	<b>27</b>
2. Bilan immunologique et typage HLA : .....	<b>28</b>

3. Bilan anatomopathologique :	30
4. Bilan infectieux :	34
VI. Le score d'activité de la vascularite :	35
VII. La prise en charge thérapeutique :	35
1. Prise en charge spécifique :	36
2. Prise en charge symptomatique :	36
VIII. L'évolution et pronostic :	39
1. Le suivi :	39
2. L'évolution et pronostic :	39
3. Les complications :	40
<b>DISCUSSION</b> :	<b>42</b>
I. Généralités :	43
1. Définition :	43
2. Epidémiologie :	43
3. Classification des vascularites systémiques chez l'enfant :	44
4. Manifestations cliniques :	46
5. Le traitement :	68
II. Discussion des résultats :	77
1. Données épidémiologiques :	77
2. Manifestations cliniques :	79
3. Profil paraclinique :	88
4. Profil thérapeutique :	90
5. Evolution et pronostic :	92
<b>CONCLUSION</b> :	<b>96</b>
<b>RÉSUMÉ</b> :	<b>98</b>
<b>ANNEXES</b> :	<b>105</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> :	<b>114</b>





*INTRODUCTION*



Les vascularites systémiques de l'enfant représentent un groupe hétérogène de maladies inflammatoires rares caractérisées par l'inflammation de la paroi des vaisseaux avec pour conséquence une ischémie et une nécrose tissulaire.

La classification des vascularites systémiques de l'enfant a toujours été un défi constant, repose sur plusieurs critères, dont la taille des vaisseaux affectés, ce qui permet de regrouper ces affections en trois grandes catégories : les vascularites des petits vaisseaux, des moyens vaisseaux et des grands vaisseaux. Parmi les vascularites systémiques qui peuvent être rencontrées chez l'enfant, on trouve l'artérite de Takayasu dans le groupe de gros vaisseaux, la périarthrite noueuse et la maladie de Kawasaki dans la catégorie de vascularites de moyens vaisseaux. Toutefois, le groupe des vascularites des petits vaisseaux comprend plusieurs sous entités y compris le purpura rhumatoïde et les vascularites associées aux ANCA. La maladie de Behçet, une vascularite affectant les vaisseaux de tailles variées, peut être aussi observée chez l'enfant. (1)

Les manifestations cliniques varient non seulement selon le type de vascularite, mais également en fonction de la sévérité et de l'étendue de l'inflammation vasculaire. Elles peuvent inclure des atteintes générales, cutanées, rhumatologiques, rénales, digestives, neurologiques, pulmonaires, ORL, oculaires et cardiaques. (2)

L'évolution des vascularites systémiques de l'enfant est marquée par une grande variabilité, avec des formes bénignes pouvant se résoudre spontanément et des formes plus graves pouvant influencer directement le pronostic à court et long terme, rendant nécessaire une prise en charge précoce et spécialisée. Malgré les avancées thérapeutiques, la gestion des vascularites systémiques chez l'enfant reste complexe, et le pronostic est souvent conditionné par la rapidité du diagnostic et la réponse au traitement.

Dans ce contexte, l'objectif de notre étude est de décrire le profil clinique, l'évolution et le pronostic des vascularites systémiques de l'enfant. À travers une analyse rétrospective d'une série de 117 patients suivis au service de Pédiatrie B, au Centre Hospitalier Universitaire Mohamed VI de Marrakech, sur une période de 15 ans, nous visons à obtenir des données locales sur ces pathologies afin d'adapter notre démarche diagnostique et thérapeutique dans le futur.



*MATÉRIELS  
&  
MÉTHODES*



## **I. Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive portant sur une série de patients suivis pour vascularite systémique.

## **II. Lieu et durée de l'étude :**

### **1. Lieu de l'étude :**

Notre étude était réalisée au sein du service de Pédiatrie B, au Centre Hospitalier Universitaire Mohamed VI de Marrakech.

### **2. Durée de l'étude :**

Notre étude s'était étalée sur une période de 15 ans du Janvier 2009 au Décembre 2023.

## **III. Population cible :**

Cette étude incluait tous les patients hospitalisés pour vascularite systémique au sein du service de pédiatrie B.

### **1. Les critères d'inclusion :**

Les patients inclus dans cette étude étaient :

- Des enfants âgés de moins de 15 ans au moment du diagnostic.
- Des patients répondant aux critères diagnostiques des principales vascularites systémiques de l'enfant. (3) (4) (5) (6) (7) (8) (9)

## **2. Les critères d'exclusion :**

Les patients avec dossiers médicaux incomplets étaient exclus de cette étude.

## **IV. L'objectif de l'étude :**

Cette étude avait comme principal objectif de **dresser un état des lieux** de l'ensemble des vascularites systémiques hospitalisées dans notre unité, en précisant leur :

- Fréquence et population cible
- Types et sous types
- Mode de révélation
- Bilan lésionnel et comorbidités associées
- Evolution et pronostic

Secondairement, nos résultats étaient comparés avec différentes séries régionales et internationales, afin de préciser les éléments communs et les différences entre ces populations.

## **V. Recueil des données :**

Le recueil des données était effectué à partir de dossiers médicaux des patients hospitalisés au sein de service de pédiatrie B, à l'aide d'une fiche d'exploitation préétablie (**voir annexe 1**).

## **VI. Analyse des données :**

L'analyse statistique était faite à l'aide du logiciel « Excel ». Les résultats des variables quantitatives étaient convertis en moyennes, et ceux des variables qualitatives en pourcentages. La saisie des textes et des tableaux était réalisée sur le logiciel « Word ».

## **VII. Considération éthique :**

Les données étaient recueillies dans le respect de l'anonymat des patients, la confidentialité de leurs informations et la non-divulgateion du secret médical.



*RESULTATS*

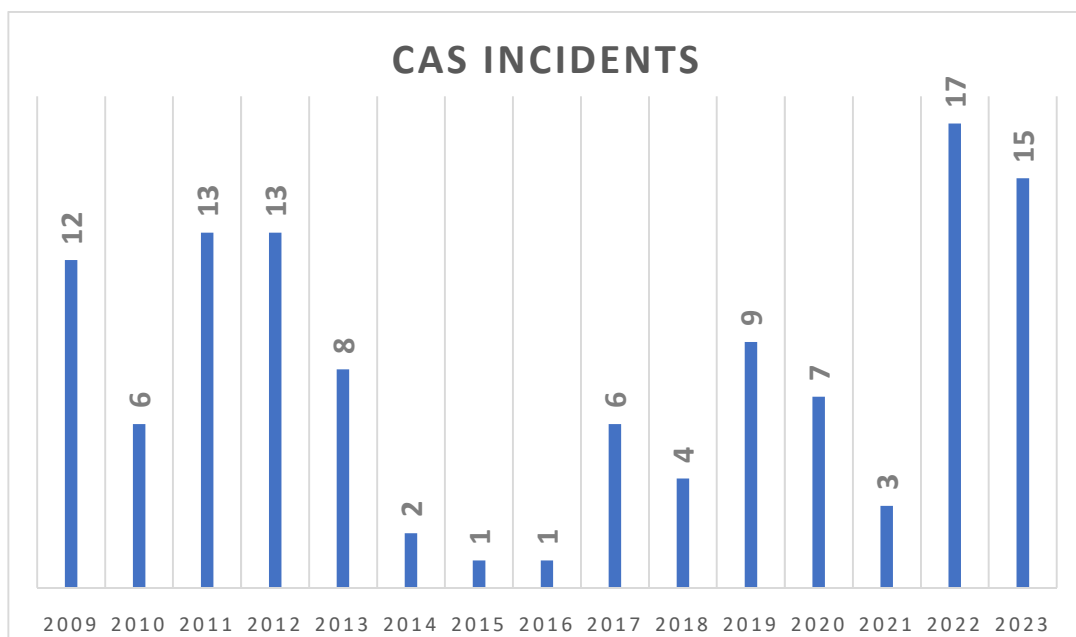




## I. La fréquence :

Nous avons colligé un total de 117 cas de vascularites systémiques sur une période de 15 ans, avec une moyenne de 8 nouveaux-cas par an.

La fréquence annuelle était comme suivant (**Figure 1**) :



**Figure 1:** Répartition en fonction des nouveaux cas par an.

## II. Les types de vascularites :

Dans notre série, les types des vascularites systémiques étaient comme suivant (**tableau I**):

**Tableau I : répartition en fonction des types de vascularites.**

TYPE ET SOUS TYPE		MALADIE	NOMBRE DE CAS	POURCENTAGE %
Vascularites des gros vaisseaux		Maladie de Takayasu	1	0.85%
Vascularites des vaisseaux de taille moyenne		Périartérite noueuse (PAN)	1	0.85%
		Maladie de Kawasaki	11	9.4%
Vascularites des petits vaisseaux	<i>Granulomateuses</i>	Wegener	1	0.85%
		Churg–Strauss	1	0.85%
	<i>Non granulomateuses</i>	Polyangéite microscopique (PAM)	2	1.7%
		Vascularite à IgA (Purpura rhumatoïde (PR))	82	70.1%
Vascularites « autres »		Maladie de Behçet	16	13.7%
		Vascularites associées aux maladies de système	2	1.7%
<b>Total</b>			<b>117</b>	<b>100%</b>

Les cas de vascularites associées aux maladies de système étaient tous les deux associées au lupus érythémateux disséminé.

## III. Données épidémiologiques :

### 1. Age au moment de diagnostic :

La moyenne d'âge de nos patients dans cette série était de 7.43 ans, avec des extrêmes allant de 8 mois à 15 ans.

La répartition en fonction de l'âge et du type de vascularite était la suivante (tableau : II) :

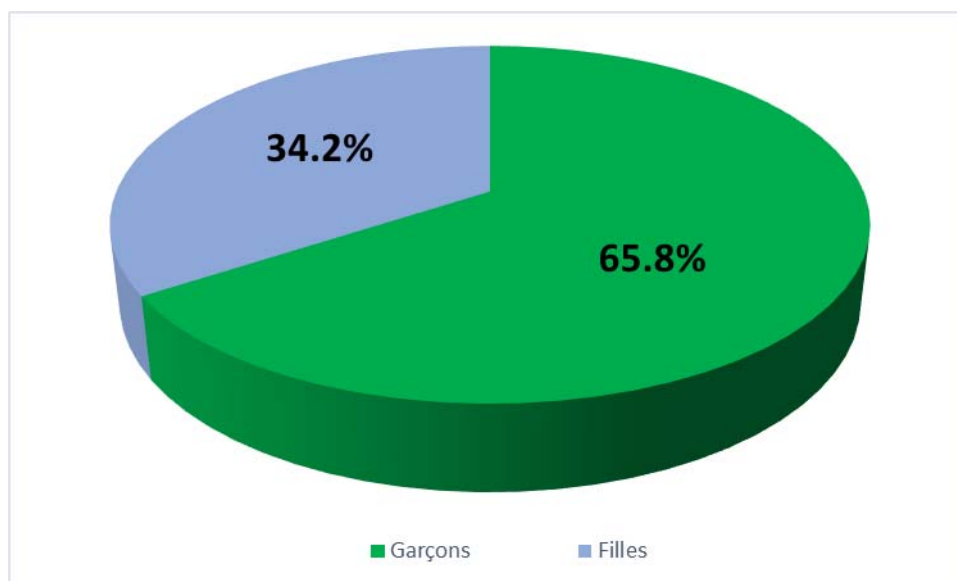
**Tableau II : répartition en fonction de l'âge.**

	Age moyen (ans)	Nombre (%) de cas âgés de :		
		0 à 5 ans	5 à 10 ans	10 à 15 ans
<b>Total des cas</b>	7.43	38 (32.5)	55 (47)	24 (20.5)
<b>Maladie de Takayasu</b>	11	-	-	1 (100)
<b>PAN</b>	10	-	1 (100)	-
<b>Maladie de Kawasaki</b>	2.39	11 (100)	-	-
<b>Wegener</b>	12	-	-	1 (100)
<b>Churg-Strauss</b>	12	-	-	1 (100)
<b>Polyangéite microscopique</b>	7	1 (50)	1 (50)	-
<b>Purpura rhumatoïde</b>	7.71	25 (30.5)	41 (50)	16 (19.5)
<b>Maladie de Behçet</b>	8	1 (6.2)	12 (75)	3 (18.8)
<b>Vascularites associées aux maladies de système</b>	12	-	-	2 (100)

La maladie de Kawasaki concernait les plus jeunes, avec un âge moyen de 2.39 ans (et des extrêmes allant de 8 mois à 3.9 ans), suivie du purpura rhumatoïde avec un âge moyen de 7.71 ans (et des extrêmes allant de 3 ans à 15 ans), suivie de la maladie de Behçet avec un âge moyen de 8 ans (et des extrêmes allant de 5 ans à 14 ans).

## 2. Sexe :

Dans notre série, 65.8% des patients étaient de sexe masculin (n=77), et 34.2% étaient de sexe féminin (n=40) (figure 2). Le sexe ration G/F était de 1.92.



**Figure 2 : répartition en fonction du sexe.**

La répartition en fonction du sexe et du type de vascularite est exposée dans le tableau III.

**Tableau III : répartition en fonction du sexe.**

	Total des cas	Garçons N (%)	Filles N (%)	Sexe ratio
Tous les cas	117	77 (65.8)	40 (34.2)	1.92
Maladie de Takayasu	1	0	1 (100)	-
PAN	1	1 (100)	0	-
Maladie de Kawasaki	11	10 (90.9)	1 (0.1)	10
Wegener	1	1 (100)	0	-
Churg-Strauss	1	1 (100)	0	-
Polyangéite microscopique	2	2 ()	0	-
Purpura rhumatoïde	82	49 (59.8)	33 (40.2)	1.48
Maladie de Behçet	16	13 (81.2)	3 (18.8)	4.33
Vascularites associées aux maladies de système	2	0	2 (100)	-

### 3. La répartition géographique :

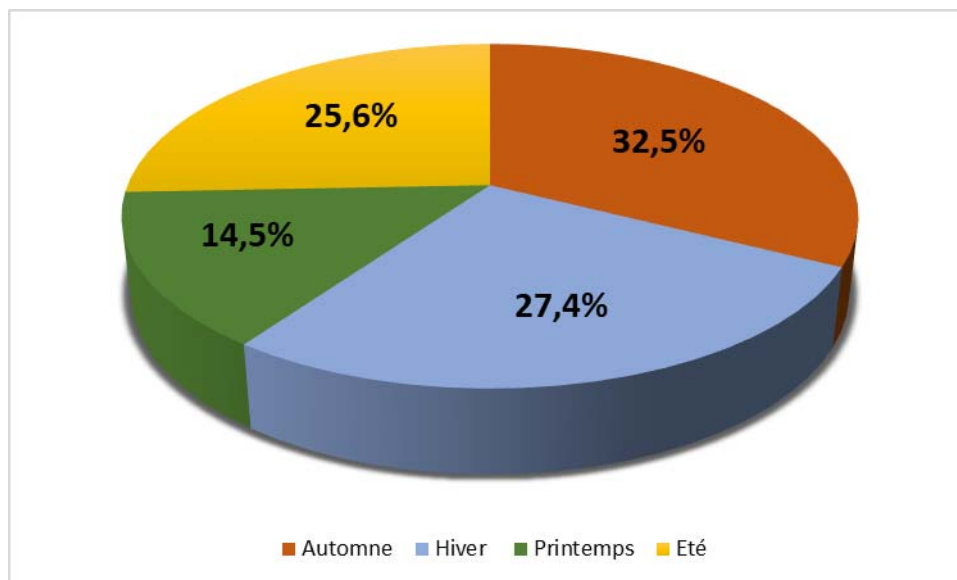
La plupart de nos patients étaient originaires des régions du centre et sud du Maroc, principalement de la région de Marrakech-Safi et Beni Mellal-Khenifra compte tenu de la proximité géographique (tableau IV).

**Tableau IV : répartition en fonction de l'origine géographique**

Origine géographique	Nombre des cas	Pourcentage
Marrakech-Safi	92	78.6
Beni Mellal-Khenifra	7	6
Draa-Tafilalt	6	5.1
Autres (sous massa, Laâyoune, Dakhla ...)	12	10.3

### 4. La répartition saisonnière :

Une recrudescence élevée des cas de vascularites était remarquée durant la saison automno-hivernale, avec 70 cas soit 59.9% (figure 3).



**Figure 3 : Répartition en fonction des saisons.**

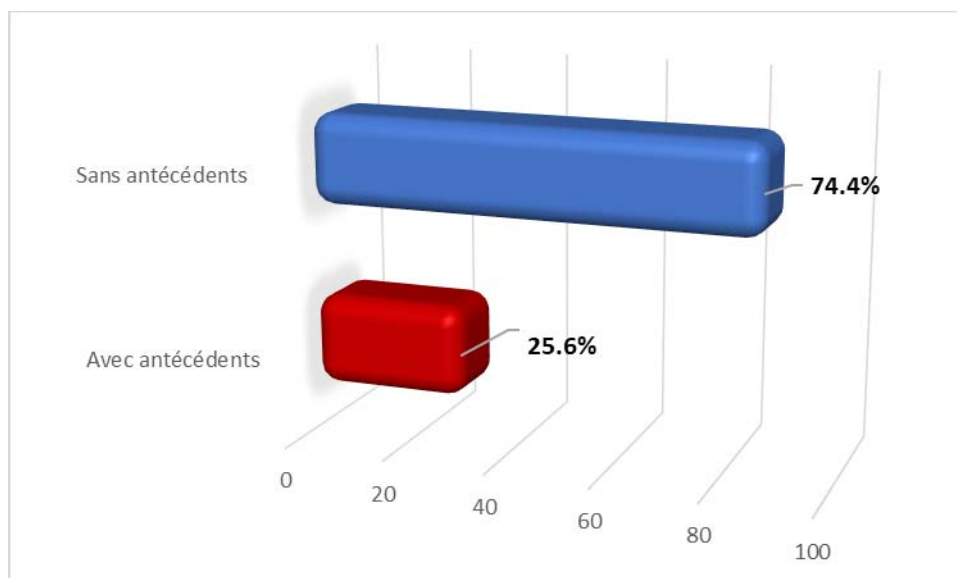
La répartition saisonnière selon le type de vascularite est résumée dans le **tableau V**.

**Tableau V : répartition en fonction des saisons et du type de vascularite**

	Total des cas	Printemps n (%)	Eté n (%)	Automne n (%)	Hiver n (%)
Tous les cas	117	17 (14.5)	30 (25.6)	38 (32.5)	32 (27.4)
Maladie de Takayasu	1	-	-	-	1 (100)
PAN	1	-	-	-	1 (100)
Maladie de Kawasaki	11	1 (9.1)	5 (45.4)	3 (27.3)	2 (18.2)
Wegener	1	-	-	-	1 (100)
Churg-Strauss	1	1 (100)	-	-	-
Polyangéite microscopique	2	1 (50)	1 (50)	-	-
Purpura rhumatoïde	82	10 (12.2)	20 (24.4)	30 (36.6)	22 (26.8)
Maladie de Behçet	16	4 (25)	4 (25)	4 (25)	4 (25)
Vascularites associées aux maladies de système	2	-	-	1 (50)	1 (50)

## 5. Les antécédents :

Les antécédents pathologiques étaient rapportés dans 30 cas, soit 25.6% des patients de notre série (**figure 4**).



**Figure 4 : répartition en fonction des antécédents pathologiques.**

Ces antécédents étaient répartis comme telle (tableau VI) :

**Tableau VI : répartition en fonction des antécédents pathologiques.**

		Total des cas (%)	Nombre de cas (%)			
			PR=82	Maladie de Kawasaki=11	Maladie de Behçet=16	PAN=1
Antécédents personnels	Infection respiratoire récente	23 (19.6)	21 (17.9)	2 (18.2)	-	-
	Prise médicamenteuse	2 (1.7)	1 (1.2)	1 (9.1)	-	-
	Vaccination récente	1 (0.9)	1 (1.2)	-	-	-
Antécédents familiaux	Vascularite	3 (2.6)	-	-	3 (18.7)	-
	Malignité	1 (0.9)	-	-	-	1 (100)

#### IV. Les manifestations systémiques :

##### 1. Les manifestations globales :

Les manifestations cliniques de la vascularite systémique chez nos patients étaient prédominées par les atteintes cutané-muqueuses, puis les atteintes abdominales et les atteintes ostéo-articulaires.

La répartition des symptômes était comme exposé dans le **tableau VII**.

**Tableau VII : répartition en fonction des signes cliniques.**

	Nombre total (%)	Nombre par maladie (%)								
		Takayasu =1	PAN= 1	Kawasaki= 11	Wegener =1	Churg-Strauss=1	PAM=2	PR=82	Behçet= 16	Vascularites des maladies de système=2
<b>Signes Généraux</b>	44 (37.6)	-	1 (100)	11 (100)	1 (100)	1 (100)	-	21 (25.6)	7 (43.7)	2 (100)
<b>Atteinte cutanéomuqueuse</b>	102 (87)	-	1	11	1	-	1 (50)	82 (100)	4 (25)	2
<b>Atteinte ostéo-articulaire</b>	72 (61.5)	-	1	4 (36.4)	1	-	-	62 (75.6)	2 (12.5)	2
<b>Atteinte gastro-intestinale</b>	83 (70.9)	-	-	1 (9.1)	1	-	-	74 (90.2)	7	-
<b>Atteinte cardiovasculaire</b>	7 (6)	1 (100)	1	2 (18.1)	-	-	-	-	3 (18.7)	-
<b>Atteinte rénale</b>	45 (38.5)	-	-	1	1	1	2 (100)	38 (46.3)	-	2
<b>Atteinte génitale</b>	17 (14.5)	-	-	-	-	-	-	17 (20.7)	-	-
<b>Atteinte oculaire</b>	21 (17.9)	-	-	11	1	-	-	-	9 (56.2)	-
<b>Atteinte ganglionnaire</b>	8 (6.8)	-	-	8 (72.7)	-	-	-	-	-	-



**Tableau VII : répartition en fonction des signes cliniques. « suite »**

	Nombre total (%)	Nombre par maladie (%)								
		Takayasu =1	PAN =1	Kawasaki =11	Wegener =1	Churg-Strauss=1	PAM=2	PR=82	Behçet =16	Vascularites des maladies de système=2
Atteinte pleuropulmonaire	6 (5.1)	-	-	-	1	1	1 (50)	1 (1.2)	-	2
Atteinte ORL	10 (8.5)	-	-	10 (90.9)	-	-	-	-	-	-
Atteinte neurologique	5 (4.3)	-	1	-	-	1	1 (50)	-	2	-
Atteinte hématologique	13 (11.1)	-	-	4	-	-	-	8 (9.7)	1	-
Atteinte hépatique	2 (1.7)	-	-	1	1	-	-	-	-	-
Atteinte pancréatique	1 (0.8)	-	-	-	-	-	-	1 (1.2)	-	-

## 2. Les signes généraux :

Les signes généraux étaient présents chez 44 patients soit 37.6% des cas. Ils étaient répartis comme suivant (tableau VIII) :

**Tableau VIII : répartition en fonction des signes généraux.**

Signes généraux	Nombre de cas (%)						Vascularite des maladies de système=2
	PAN =1	Kawasaki =11	Wegener =1	Churg-Strauss =1	PR =82	Behçet =16	
<b>Total</b>	1 (100)	11 (100)	1 (100)	1 (100)	21 (25.6)	7 (43.7)	2 (100)
<b>Fièvre</b>	1 (100)	11 (100)	1 (100)	1 (100)	6 (7.3)	7 (43.7)	2 (100)
<b>Asthénie</b>	1 (100)	-	1 (100)	1 (100)	16 (19.5)	2 (12.5)	2 (100)
<b>Anorexie</b>	-	-	1 (100)	-	17 (20.7)	2 (12.5)	2 (100)
<b>Amaigrissement</b>	1 (100)	-	1 (100)	-	12 (14.6)	2 (12.5)	-

Les patients avec PAM et maladie de Takayasu n'avaient présenté aucun signe général.

## 3. L'atteinte cutanéomuqueuse :

L'atteinte cutanéomuqueuse était la plus fréquente chez nos patients, présente dans 87% (102 cas) et faite principalement de purpura vasculaire (80.3%) (tableau IX). Par ailleurs, les cas de maladie de Takayasu, PAM et churg-strauss étaient indemnes.

**Tableau IX : répartition en fonction des signes cutané-muqueux.**

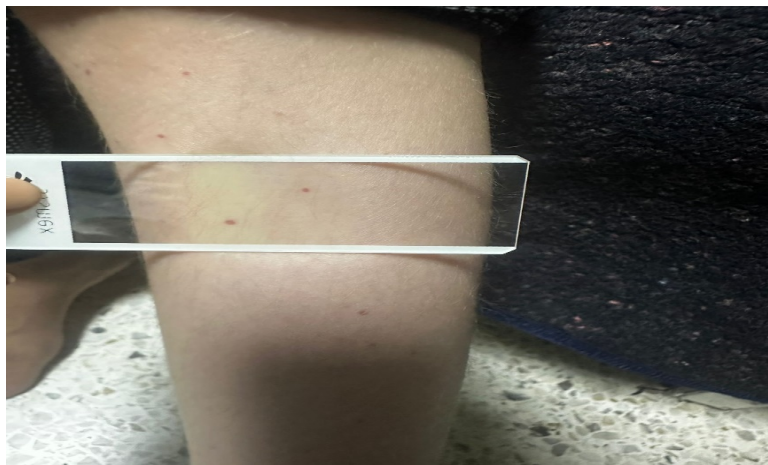
Atteinte cutané-muqueuse	Nombre de cas (%)						
	PAN =1	Kawasaki =11	Wegener =1	PAM =2	PR =82	Behçet =16	Vascularite es maladies de système=2
<b>Total</b>	1 (100)	11 (100)	1 (100)	1 (50)	82 (100)	4 (25)	2 (100)
Purpura vasculaire	1	-	1	1	82	-	2
Erythème généralisé maculo-papuleux	-	11	-	-	-	-	-
Desquamation	-	8 (72.7)	-	-	-	-	-
Aphtes	-	-	-	-	-	4 (25)	-
Pseudo-follicules				-		1 (6.25)	
Erythème facial en ailes de papillons	-	-	-	-	-	-	2



**Figure 5 :** Différents aspects du purpura vasculaire chez nos patients (service de pédiatrie B)



**Figure 6 :** aphtes buccaux dans le cadre de la maladie de Behçet chez nos patients (service de pédiatrie B)



**Figure 7 : test de vitreopression positif (service de pédiatrie B)**



**Figure 9 : purpura bulleux chez notre patient (service de pédiatrie B)**

#### 4. L'atteinte ostéo-articulaire :

L'atteinte articulaire était notée dans 61.5% (72 cas) et était faite principalement d'arthralgies inflammatoires (tableau X). Par ailleurs, les cas de maladie de Takayasu, PAM et churg-strauss étaient indemnes.

**Tableau X : répartition en fonction des signes articulaires.**

Atteinte ostéo-articulaire	Nombre de cas (%)					
	PAN=1	Kawasaki=11	Wegener=1	PR=82	Behçet=16	Vascularite es maladies de système=2
<b>Total</b>	1 (100)	4 (36.4)	1 (100)	62 (75.6)	2 (12.5)	2 (100)
<b>Arthralgies inflammatoires, Arthrites</b>	1 (100)	4 (36.4)	1 (100)	62 (75.6)	2 (12.5)	2 (100)
<b>Atteinte axiale</b>	-	-	-	-	1 (6.25)	-

#### 5. L'atteinte gastro-intestinale :

L'atteinte abdominale était notée dans 70.9% (83 cas) et était faite principalement de douleurs abdominales (tableau XI). Par ailleurs, les cas de maladie de Takayasu, PAN, churg-strauss, PAM et lupus systémique étaient indemnes.

**Tableau XI : répartition en fonction des signes abdominaux.**

Atteinte gastro-intestinale	Nombre de cas (%)			
	Kawasaki=11	Wegener=1	PR=82	Behçet=16
<b>Total</b>	1 (9.1)	1 (100)	74 (90.2)	7 (43.7)
<b>Douleurs abdominales</b>	-	1 (100)	74 (90.2)	7 (43.7)
<b>Vomissements</b>	1 (9.1)	-	39 (47.5)	-
<b>Syndrome occlusif</b>	-	-	6 (7.3)	-
<b>Invagination intestinale aigue</b>	-	-	14 (17)	-
<b>Hémorragies digestive</b>	-	-	35 (42.7)	-
<b>Diarrhée</b>	-	-	12 (14.6)	-
<b>Ascite</b>	-	-	27 (32.9)	-
<b>Hématome pariétal</b>	-	-	31 (37.8)	-

## 6. L'atteinte cardio-vasculaire :

L'atteinte cardio-vasculaire était rare dans notre série et ne représentait que 6% (7 cas).

Elle était représentée par (tableau XII) :

**Tableau XII : répartition en fonction des signes cardio-vasculaires.**

Atteinte cardio-vasculaire	Nombre de cas (%)			
	Takayasu=1	PAN=1	Kawasaki=11	Behçet=16
<b>Total</b>	1 (100)	1 (100)	2 (18.1)	3 (18.7)
HTA	1	-	-	-
Claudications intermittentes	1	-	-	-
Epaississement de la paroi artérielle	1	-	-	-
Anévrysme coronarien	-	-	2	-
Anévrysme de l'artère pulmonaire	-	-	-	3
Thrombose de l'artère pulmonaire	-	-	-	3
Bloc de branche droit incomplet	-	1	-	-

## 7. L'atteinte rénale :

L'atteinte rénale était retrouvée chez 45 patients soit 38.5% des cas. Les principales manifestations étaient la protéinurie et l'hématurie (tableau XIV). Aucun cas de néphropathie n'était retrouvé chez les patients avec maladie de Takayasu, PAN et maladie de Behçet.

**Tableau XIV : répartition en fonction des signes rénaux.**

Atteinte rénale	Nombre de cas (%)					Vascularite es maladies de système=2
	Kawasaki=11	Wegener=1	Churg-Strauss=1	PAM=2	PR=82	
<b>Total</b>	1 (9.1)	1 (100)	1 (100)	2 (100)	38 (46.3)	2 (100)
<b>Protéinurie</b>	1 (9.1)	1 (100)	1 (100)	2 (100)	38 (46.3)	2 (100)
<b>Hématurie</b>	1 (9.1)	1 (100)	1 (100)	2 (100)	38 (46.3)	2 (100)
<b>Leucocyturie</b>	1 (9.1)	-	-	-	-	-
<b>Œdèmes</b>	-	1 (100)	1 (100)	1 (50)	14 (17.1)	-
<b>HTA</b>	-	1 (100)	-	1 (50)	12 (14.6)	-
<b>Oligo-anurie</b>	-	1 (100)	1 (100)	1 (50)	2 (2.4)	-
<b>Syndrome néphritique</b>	-	1 (100)	1 (100)	2 (100)	38 (46.3)	2 (100)
<b>Protéinurie néphrotique</b>	-	1 (100)	1 (100)	2 (100)	21 (25.6)	2 (100)
<b>Syndrome néphrotique</b>	-	1 (100)	1 (100)	2 (100)	6 (7.3)	-
<b>Insuffisance rénale</b>	-	1 (100)	1 (100)	2 (100)	-	-

## 8. L'atteinte génitale :

L'atteinte génitale était présente chez 17 patients (14.5%) de notre série ; uniquement sous forme d'orchépididymite exclusive aux cas de PR (20.7%).



## 9. L'atteinte oculaire :

L'atteinte oculaire était mise en évidence chez 21 cas (17.9%). Elle était majoritairement représentée par la conjonctivite de la maladie de Kawasaki et l'uvéite de la maladie de Behçet (tableau XV).



**Figure 10 :** uvéite dans le cadre de la maladie de Behçet chez notre patient (service de pédiatrie B)

**Tableau XV :** répartition en fonction des signes oculaires.

Atteinte oculaire	Nombre de cas (%)		
	Kawasaki=11	Wegener=1	Behçet=16
<b>Total</b>	11 (100)	1 (100)	9 (56.2)
<b>Conjonctivite</b>	11 (100)	1 (100)	-
<b>Episclérite</b>	-	-	2 (12.5)
<b>Blépharite</b>	-	-	1 (6.25)
<b>Uvéite</b>	-	-	9 (56.2)
<b>Vascularite rétinienne</b>	-	-	2 (12.5)
<b>Cécité</b>	-	-	1 (6.25)

## 10. L'atteinte ganglionnaire :

Des adénopathies périphériques majoritairement cervicales étaient retrouvées chez 8 patients (soit 6.8%) ayant tous une maladie de Kawasaki (soit 72.7%).

## 11. L'atteinte pleuropulmonaire :

L'atteinte pulmonaire était rare dans notre série et ne représentait que 5.1% (6 cas). Elle était représentée par (tableau XVI) :

**Tableau XVI : répartition en fonction des signes pleuropulmonaire.**

Atteinte pleuropulmonaire	Nombre de cas (%)				
	Wegener=1	Churg-Strauss=1	PAM=2	PR=82	Vascularite des maladies de système=2
<b>Total</b>	1 (100)	1 (100)	1 (50)	1 (1.2)	2 (100)
<b>Caverne</b>	1 (100)	-	-	-	-
<b>Asthme</b>	-	1 (100)	-	-	-
<b>Hémorragie alvéolaire</b>	-	-	1 (50)	-	-
<b>Pleuro-pneumopathie</b>	-	-	-	1 (1.2)	2 (100)

## 12. L'atteinte ORL :

Des angines étaient retrouvées chez 10 patients (soit 8.5%) ayant tous une maladie de Kawasaki (soit 90.9%).

## 13. L'atteinte neurologique :

L'atteinte neurologique était rare dans notre série et ne représentait que 4.3% (5 cas). Les différentes atteintes retrouvées étaient exposées dans le tableau XVII.

**Tableau XVII : répartition en fonction des signes neurologique**

Atteinte neurologique	Nombre de cas (%)			
	PAN=1	Churg-Strauss=1	PAM=2	Behçet=16
<b>Total</b>	1 (100)	1 (100)	1 (50)	2 (12.5)
<b>HTIC</b>	-	-	-	2 (12.5)
<b>Convulsions</b>	-	1 (100)	1 (50)	-
<b>Thrombophlébite cérébrale</b>	-	-	-	2 (12.5)
<b>AVC ischémique</b>	-	-	1 (50)	-
<b>Neuropathie périphérique</b>	1 (100)	-	-	-

#### **14. L'atteinte hématologique :**

Une anémie normochrome normocytaire était rapportée chez 13 patients (11.1%) de notre série, dont :

- ✓ 8 cas (9.7%) de PR.
- ✓ 4 cas (36.4%) de maladie de Kawasaki.
- ✓ 1 cas (6.25%) de maladie de Behçet.

#### **15. L'atteinte hépatique :**

Une cytolyse hépatique modérée était mise en évidence chez 2 patients (1.7%), dont un cas de maladie de Wegener et un cas de maladie de Kawasaki.

#### **16. L'atteinte pancréatique :**

Une pancréatite stade A était notée chez un patient (0.8%) ayant un purpura rhumatoïde (1.2%).

### **V. Le bilan de vascularite :**

#### **1. Bilan inflammatoire :**

Le bilan inflammatoire avait consisté en la réalisation systématique chez tous les patients d'une NFS-PS, VS, CRP et ferritine. Les résultats du bilan inflammatoire étaient comme exposé dans le tableau XVIII.

## **2. Bilan immunologique et typage HLA :**

Le bilan immunologique avait inclus le dosage du complément C3/C4, des anticorps anti-nucléaires (ANN) et des anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (p-ANCA, c-ANCA). Le typage HLA-B51 était réservé aux cas d'uvéïtes, d'aphtes récurrents, d'anévrysmes ou thromboses vasculaires ou lorsqu'il y a une histoire familiale de maladie de Behçet. Les résultats étaient comme exposé dans le tableau XVIII.

**Tableau XVIII : résultats du bilan de vascularite.**

Bilan		Nombre total (%)	Nombre par maladie (%)									
			Takayasu=1	PAN=1	Kawasaki=11	Wegener=1	Churg-Strauss=1	PAM=2	PR=82	Behçet=16	Vascularites des maladies de système=2	
Inflammatoire	NFS-PQ	<i>Leucocytose</i>	71 (60.7)	1 (100)	1 (100)	6 (54.5)	1 (100)	1 (100)	1 (50)	51 (62.2)	7 (43.7)	2 (100)
		<i>Neutrophilie</i>	71	1	1	6	1	1	1	51	7	2
		<i>Thrombocytose</i>	43 (36.7)	1	-	6	1	-	-	35 (42.7)	-	-
		<i>Microcytose</i>	8 (6.8)	-	1	1 (9.1)	1	-	-	3 (3.6)	2 (12.5)	-
	↗ VS Moyenne (mm-H <sub>1</sub> )	74 (63.2) 73	1	1	11 (100)	1	-	-	54 (65.8)	5 (31.2)	2	
	↗ CRP Moyenne (mg/l)	75 (64.1) 59	1	1	11	1	-	-	54	5	2	
	↗ Ferritine Moyenne (µg/L)	7 (6) 654	-	-	5 (45.4)	1	-	-	-	-	1 (50)	
Immunologique	↘ C3/C4	2 (1.7)	-	-	-	-	-	-	-	-	2	
	AAN positifs	2	-	-	-	-	-	-	-	-	2	
	p-ANCA-MPO positifs	2	-	-	-	-	1	1	-	-	-	
	c-ANCA-PR3 positifs	2	-	-	-	1	-	1	-	-	-	

### 3. Bilan anatomopathologique :

#### 3.1. Biopsie cutanée :

La biopsie cutanée était réalisée chez 18 patients (15.4%) chez qui elle avait montré :

- ✓ Une vascularite leucocytoclasique à dépôts d'Ig A dans 16 cas avec PR.
- ✓ Une vascularite leucocytoclasique sans dépôts immuns chez le patient avec maladie de Wegener.
- ✓ Une artérite nécrosante chez le patient avec PAN.

#### 3.2. Biopsie rénale :

La ponction biopsie rénale (PBR) était réalisée chez 26 patients (22.2%), dont (tableau XIX) :

**Tableau XIX : répartition en fonction des cas avec PBR.**

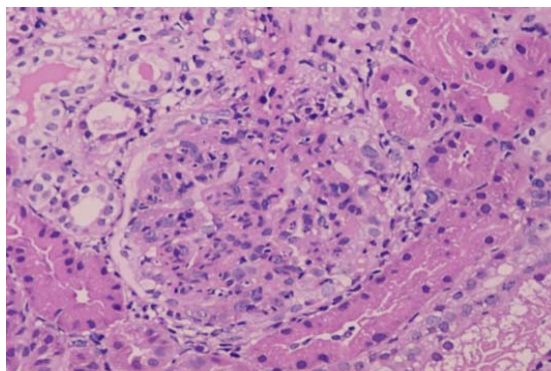
	Wegener=1	PAM=2	PR=82	Vascularite des maladies de système=2
Nombre de cas de biopsie rénale (%)	1 (100)	2 (100)	21 (25.6)	2 (100)

La PBR avait objectivé :

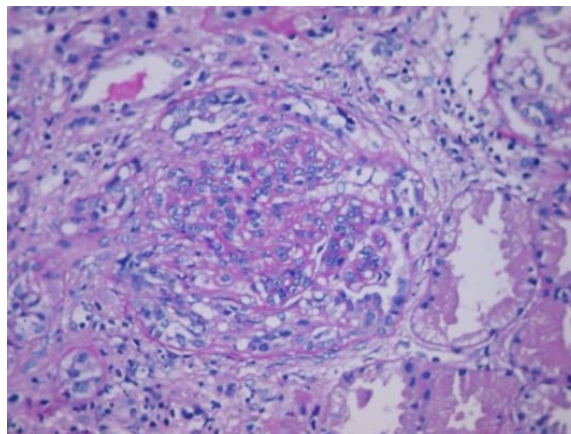
- ✓ Une glomérulonéphrite extra-capillaire sans dépôts immuns chez 3 cas dont 2 PAM et une maladie de Wegener.
- ✓ Une néphropathie lupique classe III chez les 2 cas avec lupus systémique.
- ✓ Une néphrite à Ig A chez 21 cas avec PR. La classification ISKDC était comme exposé dans le tableau XX.

**Tableau XX : répartition en fonction de la classe ISKDC des néphrites à Ig A.**

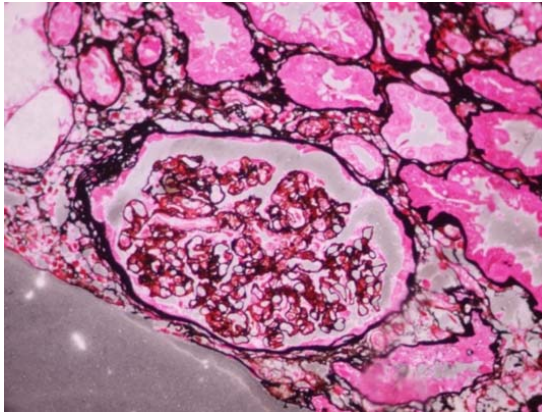
Classe ISKDC des néphrites à Ig A		Nombre	%
Classe I		8	38.1
Classe II		6	28.6
Classe III		7	33.3
	<i>IIIa</i>	7	33.3
	<i>IIIb</i>	0	0
Classe IV		0	0
Classe V		0	0
Classe VI		0	0



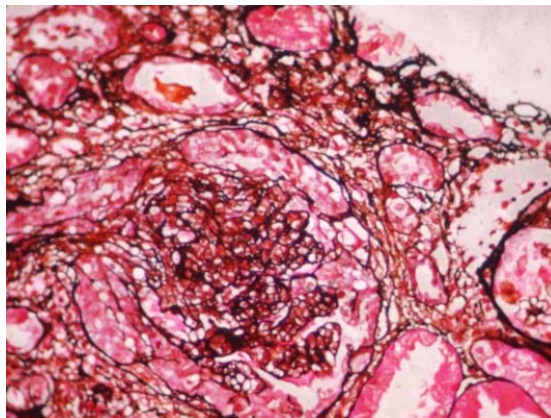
**Figure 11 :** Coloration HE (Hématéine éosine), néphrite à Ig A avec prolifération endo capillaire (service de pédiatrie B)



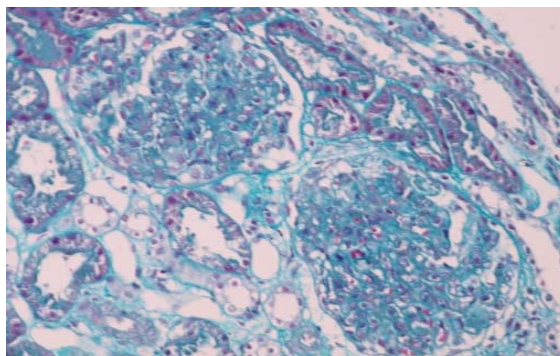
**Figure 12 :** Coloration PAS (Periodic Acid Schiff), néphrite à Ig A avec croissant cellulaire extra capillaire (service de pédiatrie B)



**Figure 13** : coloration argentique, néphrite à Ig A avec glomérule subnormal  
(service de pédiatrie B)

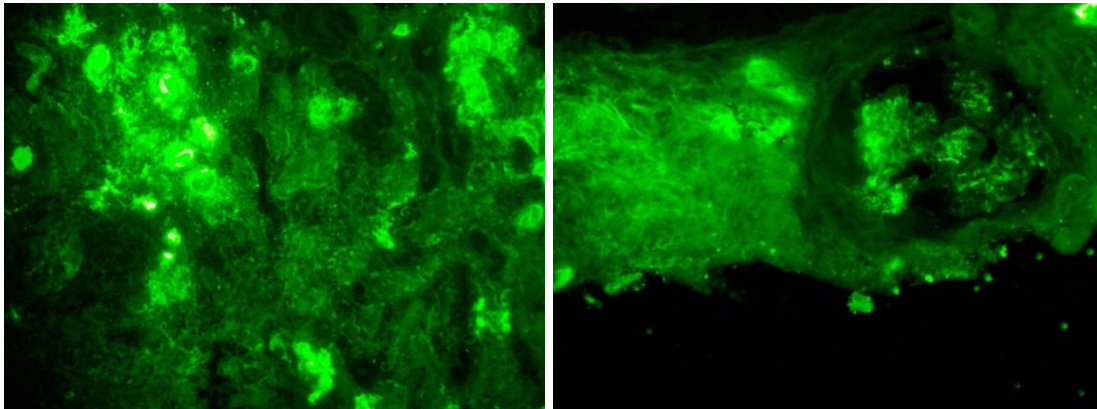


**Figure 14** : Coloration argentique, néphrite à Ig A avec prolifération endo-capillaire  
(service de pédiatrie B)

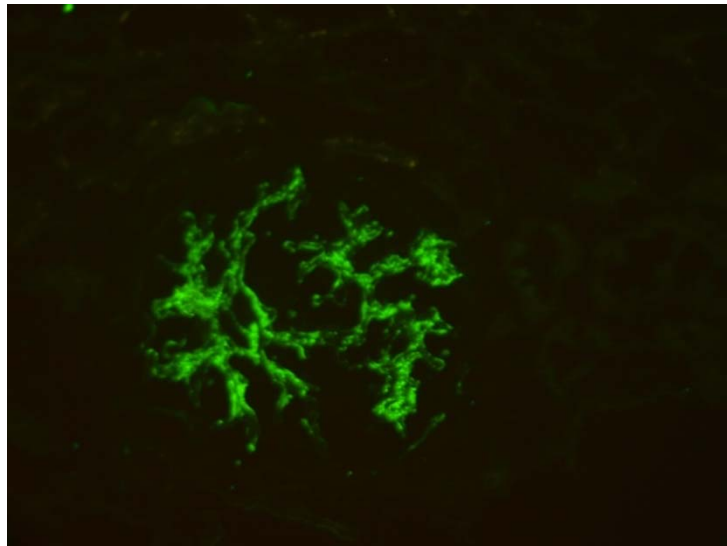


**Figure 15** : Coloration trichrome vert, néphrite à Ig A avec prolifération endo-capillaire  
(service de pédiatrie B)





**Figure 16 :** Immunofluorescence directe montrant un marquage mésangial à IgA dans le cadre d'une vascularite à Ig A (service de pédiatrie B)



**Figure 17 :** Immunofluorescence directe montrant des dépôts mésangiaux denses granuleux en arbre mort au cours d'une vascularite à Ig A (service de pédiatrie B)

### **3.3. Autres :**

Une biopsie gastrique était réalisée chez un enfant avec PR ayant objectivé une gastrite inflammatoire interstitielle congestive.

#### 4. Bilan infectieux :

Dans le cadre du bilan étiologique et pré-thérapeutique, la recherche d'une infection était systématique chez tous les patients et avait consisté en :

➤ Un bilan clinique :

- ✓ Vérification du calendrier vaccinal.
- ✓ Recherche d'un antécédent infectieux et d'une vaccination récente.
- ✓ Recherche d'un foyer infectieux patent.

➤ Un bilan paraclinique :

- ✓ Formule leucocytaire sanguine (NFS-PQ) et dosage de la CRP.
- ✓ Examen cyto bactériologique des urines
- ✓ Sérologies virales -avec dosage des IgM/IgG- de la toxoplasmose, rubéole, CMV, EBV, HVB, HVC, HIV. D'autres sérologies étaient demandées en fonction de l'orientation clinique.
- ✓ Bilan de tuberculose : fait de radiographie de thorax et échographie abdominale, recherche de BK dans les expectorations (examen direct, culture et GeneXpert\*) et dosage du QuantiFERON-TB Gold\* ou IDR à la tuberculine.

Le bilan infectieux chez nos patients avait trouvé (**tableau XXI**) :

- ✓ Une infection respiratoire récente chez 23 patients, dont 21 cas de PR et 1 cas de maladie de Kawasaki.
- ✓ Un cas de vaccination récente contre la COVID-19 chez une fille avec purpura rhumatoïde.
- ✓ Deux cas d'infection urinaire, dont :
  - ❖ Un à E-coli chez un nourrisson avec maladie de Kawasaki.
  - ❖ Un à salmonella chez un enfant avec purpura rhumatoïde.
- ✓ Un cas de cellulite orbitaire chez un patient avec purpura rhumatoïde.
- ✓ Un cas d'hépatite virale A chez une petite avec purpura rhumatoïde.

**Tableau XXI : résultats du bilan infectieux.**

	NOMBRE	%
Infection respiratoire récente	23	19,6
Vaccination récente	1	0,8
Infection urinaire	2	1,7
Cellulite orbitaire	1	0,8
Hépatite virale A	1	0,8

## VI. Le score d'activité de la vascularite :

Le calcul d'activité des vascularites au diagnostic s'était basé sur le score BVAS-version 3 2008 (voir annexe : 3) et était comme suivant (Tableau XXII) :

**Tableau XXII : valeurs moyennes du score d'activité BVAS 2008.**

	Valeur moyenne du BVAS 2008 (/Score Max=63)
Tous les patients=117	17
Takayasu=1	4
PAN=1	14
Kawasaki=11	6
Wegener=1	18
Churg-strauss=1	26
PAM=2	29
PR=82	24
Behçet=16	11
Vascularite associée au lupus=2	21

## VII. La prise en charge thérapeutique :

La prise en charge thérapeutique dépendait du type et de la gravité de chaque vascularite. Elle était répartie en une prise en charge spécifique et symptomatique.

### **1. Prise en charge spécifique :**

La prise en charge spécifique s'était basée principalement sur la prescription d'immunosuppresseurs et était aliénée aux protocoles et recommandations pédiatriques en vigueur pour chaque type de vascularite. Les principaux traitements utilisés chez nos patients sont résumés dans le tableau XXIII.

### **2. Prise en charge symptomatique :**

La prise en charge symptomatique était faite de mesures adjuvantes adaptées aux besoins de chaque patient. Les principaux traitements utilisés chez nos patients sont résumés dans le tableau :

**Tableau XXIII : répartition en fonction du traitement prescrit.**

	Nombre total (%)	Nombre par maladie (%)								
		Takayasu=1	PAN=1	Kawasaki=11	Wegener=1	Churg-Strauss=1	PAM=2	PR=82	Behçet=16	Vascularites des maladies de système=2
<b>Corticothérapie orale</b>	77 (65.8)	1 (100)	1 (100)	4 (36.4)	1 (100)	1 (100)	2 (100)	52 (63.4)	13 (81.2)	2 (100)
<b>Méthylprednisolone</b>	36 (30.8)	-	-	-	1	1	2	21 (25.6)	9 (56.2)	2
<b>Cyclophosphamide IV</b>	18 (15.4)	-	-	-	1	1	2	12 (14.6)	-	2
<b>Mycophénolate mofétil</b>	9 (7.7)	-	-	-	-	-	2	5 (6.1)	-	2
<b>Cyclosporine</b>	1 (0.85)	-	-	-	-	-	-	1 (1.2)	-	-
<b>Azathioprine</b>	8 (6.8)	1	1	-	1	-	-	1	4 (25)	-
<b>Méthotrexate</b>	9 (7.7)	-	-	-	-	-	-	-	9	-
<b>Antipaludéens de synthèse</b>	2 (1.7)	-	-	-	-	-	-	-	-	2
<b>Colchicine</b>	17 (14.5)	-	1	-	-	-	-	-	16 (100)	-
<b>Immunoglobulines</b>	7 (6)	-	-	7 (63.6)	-	-	-	-	-	-
<b>Tocilizumab</b>	1 (0.85)	-	-	1 (9.1)	-	-	-	-	-	-
<b>Étanercept</b>	3 (2.6)	-	-	-	-	-	-	-	3 (18.7)	-
<b>Adalimumab</b>	3 (2.6)	-	-	-	-	-	-	-	3	-
<b>Aspirine</b>	12 (10.2)	-	-	11 (100)	-	-	-	-	-	-

**Tableau XXIII : répartition en fonction du traitement prescrit. « suite »**

		Nombre total (%)	Nombre par maladie (%)								
			Takayasu=1	PAN=1	Kawasaki=11	Wegener=1	Churg-Strauss=1	PAM=2	PR=82	Behçet=16	Vascularites des maladies de système=2
Traitement symptomatique	IEC	43 (36.7)	-	-	-	1	-	2	38 (46.3)	-	2
	Inhibiteurs calciques	18 (15.4)	-	-	-	1	-	1 (50)	16 (19.5)	-	-
	Diurétiques	4 (3.4)	-	-	-	1	-	1	2 (2.4)	-	-
	Dialyse	4 (3.4)	-	-	-	-	-	2	-	13	-
	Supplémentation phospho-calcique	76 (64.9)	1	1	4	1	-	2	52	-	2
	Antalgiques	82 (70.1)	-	-	-	-	-	-	82 (100)	-	-
	Antispasmodiques	82 (70.1)	-	-	-	-	-	-	82	-	-
	Protection solaire	2 (1.7)	-	-	-	-	-	-	-	-	2
	Anticoagulation	3 (2.6)	1	-	-	-	-	-	-	2 (12.5)	-
	Antiépileptiques	2 (1.7)	-	1	-	-	-	1	-	-	-
	Kinésithérapie motrice	1 (0.85)	-	1	-	-	-	-	-	-	-

## VIII. L'évolution et pronostic :

### 1. Le suivi :

Le suivi était régulier chez la majorité (72.6%) des patients. La durée moyenne du suivi était de 4 ans, avec des extrêmes de 18 mois et 15 ans. Les détails du suivi étaient comme exposé sur le tableau XXIV.

**Tableau XXIV : répartition selon le suivi.**

Suivi	Nombre de cas	%
Régulier	85	72.6%
Irrégulier	27	23.1%
Perdus de vue	3	2.6%
Décès	2	1.7%

### 2. L'évolution et pronostic :

Le pronostic était favorable chez la majorité (96.6%) des patients. Les détails de l'évolution étaient comme exposé sur le tableau XXV.

**Tableau XXV : répartition selon l'évolution.**

Evolution	Nombre de cas	%
Rémission complète	113	96.6
Rémission partielle	2	1.7
Rechutes	20	17
Echappement thérapeutique	2	1.7

Une rémission partielle était constatée chez 2 patients dont :

- ✓ 1 cas (100%) de maladie de Wegener qui a gardé une IRC stade IIIa.
- ✓ 1 cas (50%) de PAM qui a gardé une IRC stade IV.

Les rechutes étaient constatées chez :

- ✓ 14 cas (17.1%) de PR.
- ✓ 1 cas (100%) de maladie de Wegener.
- ✓ 4 cas (25%) de maladie de Behçet.

Alors que l'échappement thérapeutique était l'apanage de :

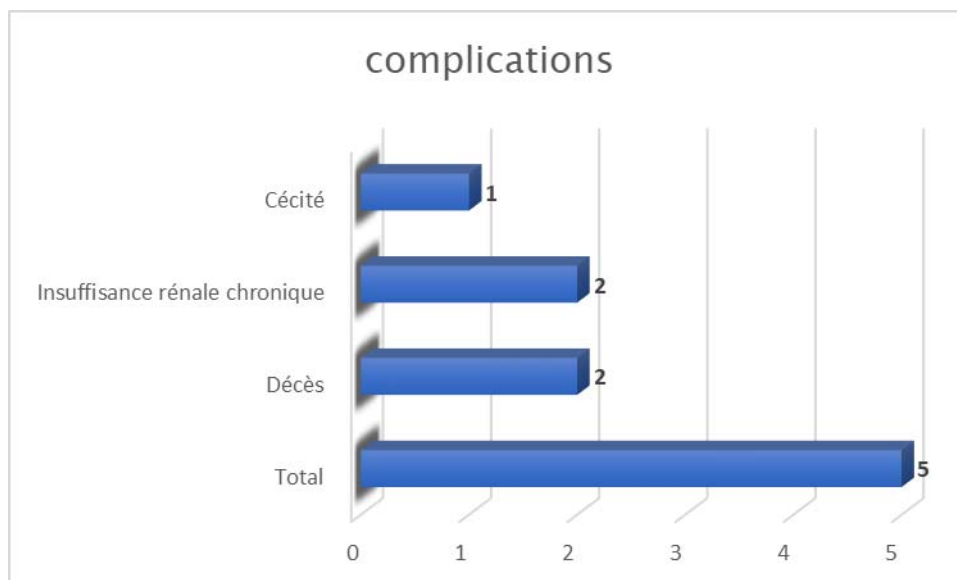
- ✓ 1 cas (100%) de maladie de Churg–Strauss décédé dans un tableau de défaillance multiviscérale.
- ✓ 1 cas (6.25%) de maladie de Behçet décédé par rupture anévrysmale.

### 3. Les complications :

Les complications constatées chez nos patients étaient réparties en deux groupes :

#### 3.1. Complications de la maladie :

Les complications liées à la vascularite étaient au nombre de 5 (4.3%) réparties comme suivant (figure 16) :



**Figure 18 :** Répartition des cas de vascularite compliqués.



### **3.2. Complications thérapeutiques :**

Les complications thérapeutiques étaient dues principalement à la corticothérapie au long court, et étaient comme suivant (tableau XXVI) :

**Tableau XXVI : répartition des complications thérapeutiques.**

Traitement responsable	Complication	Nombre de cas	%
Corticothérapie	<i>Infections</i>	4	3.4
	<i>HTA</i>	2	1.7
	<i>Obésité</i>	4	3.4
Cyclophosphamide	<i>Alopécie</i>	1	0.85
	<i>Cytopénies</i>	2	1.7



*DISCUSSION*



## **I. Généralités :**

### **1. Définition :**

Sous le terme de vascularites systémiques, on désigne un groupe d'affections caractérisées par une atteinte inflammatoire des vaisseaux sanguins artériels, capillaires et veineux conduisant à une altération de la paroi vasculaire, intéressant 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 traduction de l'atteinte de l'endothélium vasculaire. (10)

### **2. Epidémiologie :**

Les vascularites systémiques sont une affection rare chez les enfants, avec des taux d'incidence rapportés entre 12 et 53 cas pour 100 000 personnes de moins de 17 ans (11) (12). Bien que rares, elles présentent une hétérogénéité clinique importante, et une évaluation des taux d'incidence par type de vascularite spécifique plutôt que des taux globaux permet d'obtenir une vision plus précise de sa prévalence dans différentes populations.

À l'échelle mondiale, la purpura rhumatoïde (HSP) est la vascularite primaire la plus répandue chez les enfants. Concernant la maladie de Kawasaki (KD), elle est particulièrement fréquente en Asie, notamment en Corée et au Japon. Entre 2015 et 2017, le taux d'incidence moyen de la KD chez les enfants de moins de 5 ans en Corée était de 196,9 pour 100 000, se classant juste après le Japon (13). Pendant la pandémie de COVID-19, des mesures non pharmacologiques strictes ont été associées à une baisse significative de l'incidence de la KD, avec une diminution de 40 % en Corée par rapport aux niveaux pré-pandémiques, suggérant un lien potentiel entre des facteurs environnementaux comme les infections et la survenue de vascularites pédiatriques (14) (15).

Concernant le PR, une étude coréenne basée sur la base de données de l'assurance nationale a rapporté un taux d'incidence de 55,9 pour 100 000 enfants de moins de 18 ans, bien supérieur aux estimations internationales de 14 à 20 cas pour 100 000 (16). D'autres formes de vascularites, telles que la polyartérite noueuse (PAN), restent extrêmement rares, avec une incidence inférieure à 1 pour 100 000 (17) (18). De même, les vascularites associées aux anticorps cytoplasmiques antineutrophiles (ANCA) et l'artérite de Takayasu (TA) sont rarement observées chez les enfants, avec des taux d'incidence allant de 1 à 6,3 par million et de 1 à 2,6 par million respectivement (19) (20).

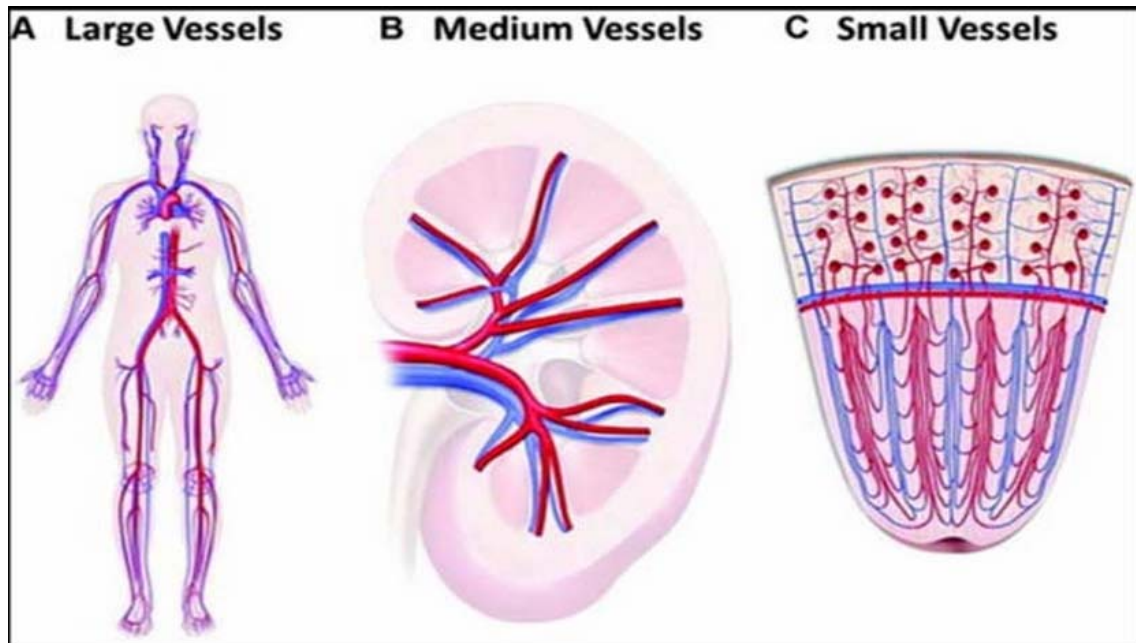
Bien que la prévalence de la maladie de Behçet chez l'enfant ne soit pas précisément connue, il a été rapporté que cette maladie débute à l'âge pédiatrique chez 4%-26% des cas (21).

### **3. Classification des vascularites systémiques chez l'enfant :**

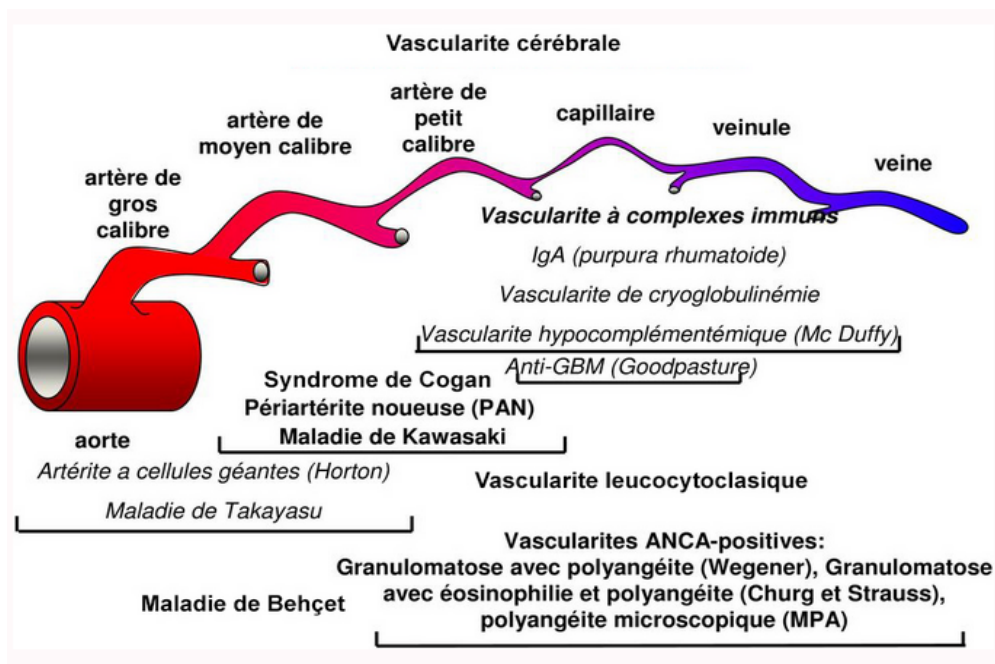
En raison de l'hétérogénéité épidémiologique, étiologique, physiopathologique, clinique et pronostique, la classification des vascularites a toujours fait objet de controverse.

Les systèmes ACR 1990 et Chapel Hill ne sont pas valables tels quels chez l'enfant. Certaines vascularites ne sont pas décrites chez l'enfant (la maladie d'Horton par exemple), ou ont une évolution différente. Certaines portent le même nom chez l'enfant et l'adulte mais ne recouvrent pas toujours le même tableau clinique. Si l'histologie les réunit, la clinique et l'évolution sont bien souvent différentes (10) (par exemple l'atteinte rénale de la PAN est présente chez plus de 40% des adultes et moins de 2% des enfants) (22).

Deux conférences ont été organisées sous l'égide de l'European League Against Rheumatism /Pediatric Rheumatology European Society (EULAR/PRES) à Vienne en 2005 où une nomenclature pédiatrique spécifique inspirée de celle de Chapel Hill a été proposée pour mettre en valeur les spécificités pédiatriques des vascularites. Et puis à Ankara en 2009 où une autre classification des vascularites primitives de l'enfant a été proposée (23).



**Figure 19 :** Le terme vaisseaux de gros calibre (A) correspond à l'aorte et ses plus grosses branches de division. Les vaisseaux de moyen calibre (B) sont les principales artères viscérales (rénales, hépatique, coronaires et mésentériques). Les vaisseaux de petit calibre (C) correspondent aux veinules, capillaires, artérioles et aux artères intraparenchymateuses distales qui se connectent avec les artérioles (1).



**Figure 20:** Classification des vascularites primaires selon les critères révisés de Chapel Hill (2012) (1)

**Tableau XXVII: Classification des vascularites de l'enfant adaptée des critères de l'EULAR/PRES 2005 (23)**

<b>Vascularites des gros vaisseaux :</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Takayasu</li></ul>
<b>Vascularites des vaisseaux de moyen calibre :</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Périarthrite noueuse (PAN)</li><li>- PAN cutanée</li><li>- Maladie de Kawasaki</li></ul>
<b>Vascularites des petits vaisseaux :</b> <u>Granulomateuses :</u> <ul style="list-style-type: none"><li>- Granulomateuse avec polyangéite</li><li>- Vascularite allergique de Churg et Strauss</li></ul> <u>Non granulomateuses :</u> <ul style="list-style-type: none"><li>- Polyangéite microscopique</li><li>- Purpura rhumatoïde</li><li>- Vascularite leucocytoclasique cutanée isolée</li><li>- Vascularite urticarienne hypocomplémentémique</li></ul>
<b>Autres :</b> <ul style="list-style-type: none"><li>- Maladie de Behçet</li><li>- Vascularites secondaires aux infections (y compris PAN associée à l'hépatite B, aux néoplasies, aux médicaments, et vascularites d'hypersensibilité).</li><li>- Vascularites associées aux maladies du système</li><li>- Vascularites du système nerveux central</li><li>- Syndrome de Cogan</li><li>- Vascularites inclassables</li></ul>

#### **4. Manifestations cliniques :**

##### **4.1. Artérite de Takayasu :**

L'artérite de Takayasu se développe classiquement en deux phases principales : une phase précoce et activement inflammatoire et une phase tardive et chronique dite « sans pouls ».

Les manifestations cliniques de l'AT chez l'enfant sont différentes selon le moment de l'évolution de la maladie. Au cours de la phase précoce et activement inflammatoire, les symptômes systémiques non spécifiques prédominent pendant des semaines ou des mois, mais ils sont souvent négligés ou considérés comme indiquant des maladies aiguës plus courantes. Au cours de cette étape, l'évolution de la maladie peut suivre un mode rémittent/récurrent, ce

qui rend le diagnostic difficile(24) (25). La maladie récurrente survient souvent dans de nouveaux territoires artériels, avec pour conséquence la coexistence de lésions actives et inactives (séquelles). La phase tardive et chronique (stade « sans pouls ») est caractérisée par une ischémie et des symptômes secondaires à une occlusion artérielle.

Les signes généraux sont plus fréquents au début de la maladie et comprennent : maux de tête, fièvre, dyspnée, perte de poids, vomissements et caractéristiques musculosquelettiques (myalgie, arthralgie ou arthrite).

Les manifestations spécifiques à un organe résultent d'une ischémie secondaire à une sténose vasculaire.

L'hypertension artérielle est la principale caractéristique (présente chez 56 à 100% des enfants selon l'origine ethnique, avec une prévalence plus élevée chez les Asiatiques) et est principalement liée à la sténose de l'artère rénale et à l'hypertension rénovasculaire ultérieure). L'hypertension artérielle et d'autres signes cliniques d'hypoperfusion tels que la différence de pression artérielle entre les membres, la diminution du pouls périphérique et les bruits au-dessus des grosses artères sont observés chez plus de 60 % des enfants au moment du diagnostic. La claudication des extrémités est signalée chez un tiers des enfants lors de la consultation. (26)

Des complications cardiovasculaires telles que la cardiomyopathie, la cardiopathie ischémique, l'insuffisance cardiaque et la valvulopathie peuvent survenir chez 6.45% des enfants atteints de TAK, par contre l'atteinte coronaire est signalée chez 11% enfants atteints de l'AT.(27) (25)

L'atteinte gastro-intestinale survient dans environ 10 % des cas d'AT chez l'enfant. Les segments artériels sténosés peuvent provoquer des symptômes ischémiques : le plus souvent, les douleurs abdominales aiguës ou chroniques (généralement secondaires à l'ischémie mésentérique) associées ou non à des vomissements ou des nausées, à du sang dans les selles et à de la diarrhée. Parfois, une douleur intense peut refléter une perforation intestinale. L'hypertension portale est rarement observée.(28)

L'atteinte neurologique, notamment des maux de tête, des étourdissements, des convulsions, des accidents ischémiques transitoires et un accident vasculaire cérébral, peut être observée. (26)

Les manifestations cutanées, y compris, le livedo reticularis, le purpura, l'érythème noueux, l'œdème sous-cutané, l'urticaire, la gangrena digitale et les ulcères, peuvent être observées chez 2.8% à 28% des enfants. Les manifestations oculaires telles que la rétinopathie sont rares chez les enfants.(29)

Les manifestations de l'atteinte rénale sont rares et comprennent la protéinurie, l'hématurie microscopique et la diminution du débit de filtration glomérulaire secondaire à la glomérulonéphrite.(30)

L'atteinte pulmonaire, bien que rare, peut se manifester par une toux, une dyspnée, un épanchement pleural, infiltrats pulmonaires, hémorragies alvéolaires, une insuffisance respiratoire et une hypertension pulmonaire. (30)



**Figure 21 : l'angiographie dans le cadre de l'artérite de Takayasu (24)**



Critères de diagnostic de l'artérite de Takayasu chez l'enfant selon EULAR/PRINTO/PRES (4)	
Critères	Description
<u>Anomalies angiographiques (critère majeur) :</u>	Anomalies angiographiques de l'aorte ou de ses branches principales (y compris les artères pulmonaires) montrant un anévrisme / dilatation / rétrécissement, une occlusion ou un épaissement de la paroi artérielle.
<u>Plus un des éléments suivants (critères mineurs) :</u>	
1. Abolition ou diminution d'un pouls artériel ou claudication d'un membre à l'effort. 2. Différentiel de pression artérielle de > 10 mm Hg. 3. Souffle vasculaire des gros vaisseaux, audible ou palpable. 4. Hypertension artérielle > 95ème percentile pour la taille. 5. La VS > 20 mm/H ou élévation de la CRP	

#### 4.2. Périarthrite noueuse :

On distingue 2 entités de la PAN chez l'enfant: PAN cutanée isolée et la PAN dite systémique.(31)

Dans la PAN, bien que n'importe quel système organique puisse être impliqué, La peau, les muscles, les reins et le tractus gastro-intestinal sont les sites les plus fréquemment affectés, tandis que l'atteinte du cœur, du système nerveux central (SNC) et du système nerveux périphérique (SNP) est moins fréquente.(31)

Les manifestations constitutionnelles comprennent la fièvre, l'altération générale, et divers signes cutanés. Les enfants atteints de la PAN présentent souvent des myalgies diffuses des douleurs abdominales et des arthralgies et occasionnellement de l'arthrite non érosive.

Les manifestations cutanées courantes comprennent le livedo réticularis, le purpura, le syndrome de Raynaud, la nécrose et potentiellement, la gangrène numérique. De plus, la présence de nodules sous-cutanés douloureux bleutés le long des vaisseaux affectés est une caractéristique.(31)



**Figure 22 :** Livedo reticularis avec zones papulonecrotiques dans la PAN.



**Figure 23 :** (A) gangrène bilatérale des pieds (32) ;  
(B) érythème noueux dans le cadre de PAN (31)

Les douleurs articulaires sont fréquentes, affectant principalement les grosses articulations, les genoux, les chevilles, les coudes et les poignets. Les arthralgies n'affectent généralement pas les épaules ou les hanches.(32)

Les autres signes incluent des douleurs testiculaires d'origine ischémique, une atteinte rénale (protéinurie minime, hématurie voire HTA, une insuffisance rénale d'installation rapide), des manifestations neurologiques (comme des déficits focaux, une hémiplégie, une multinévrite, une neuropathie périphérique), une atteinte gastro-intestinale et des troubles psychotiques organiques.(31)

Des complications graves, voire mortelles, telles que des hémorragies ou des perforations du SNC, des hémorragies ou des perforations gastro-intestinales, une appendicite aiguë, des infarctus du foie, une insuffisance rénale aiguë, des hématomes rénaux-périrénaux et une insuffisance cardiaque peuvent survenir.(31)

La PAN juvénile cutanée est caractérisée par la présence des mêmes caractéristiques cutanées sans atteinte systémique (à l'exception de la myalgie, de l'arthralgie et de l'arthrite non érosive).(33)

<b>Critères de diagnostic de la périarthrite noueuse PAN chez l'enfant selon EULAR/PRINTO/PRES</b>	
<b>(4)</b>	
<b>Critère obligatoire :</b>	Preuve histopathologique d'une vascularite nécrosante <u>ou</u> une anomalie angiographique (anévrisme, sténose ou occlusion) des vaisseaux moyens calibre.
<b>Et au moins 1 critère mineur parmi les suivants :</b>	1. Atteinte cutanée (livedo réticulaire, nodules s/cutanés, ou ulcération). 2. Myalgies ou sensibilité musculaire. 3. Hypertension artérielle >95 <sup>e</sup> percentiles pour la taille et l'âge. 4. Neuropathie périphérique sensorielle ou mononevrite multiple. 5. Atteinte rénale (PU>0.3g/24H OU rapport albumine/créatinine >30mmol/mg sur un échantillon matinal ou HU>=2x sur la bandelette urinaire, DFG <50% de la norme).

#### **4.3. Maladie de Kawasaki :**

La maladie progresse généralement en 3 phases : aiguë, subaiguë et convalescence.

La phase aiguë commence par une fièvre qui persiste pendant au moins 5 jours, habituellement > 39° C et non rémittente lorsqu'elle n'est pas traitée par des antipyrétiques. La fièvre est accompagnée d'irritabilité, parfois d'une léthargie ou encore de douleurs abdominales coliques intermittentes. En général, un jour ou deux après le début de la fièvre, une conjonctivite bulbaire bilatérale apparaît sans exsudat.

Dans les 5 jours, une éruption polymorphe, érythémateuse maculaire se manifeste, principalement sur le tronc, souvent avec accentuation au niveau de la région périnéale. L'éruption peut se présenter sous différentes formes : urticarienne, morbiliforme, érythémateuse polymorphe, ou scarlatiniforme. Elle est accompagnée d'une pharyngite, de lèvres rouges, sèches et fissurées (chéilite) ; et d'une langue rouge framboisée.

Durant la première semaine, la pâleur de la partie proximale des ongles des orteils (leuconychie partielle) peut se produire. Un érythème ou une anomalie de coloration rouge-violet ainsi qu'un œdème variable de la paume des mains et la plante des pieds apparaissent généralement du 3<sup>e</sup> au 5<sup>e</sup> jours. Bien que l'œdème puisse être peu important, il est souvent tendu, dur et ne prend pas le godet. La phase aiguë se termine par la disparition de la fièvre.

La phase subaiguë s'étend de la fin de la fièvre jusqu'au 25<sup>e</sup> jour. Une desquamation péri-unguéale, palmaire, plantaire et périnéale commence vers le 10<sup>e</sup> jour. La couche superficielle de la peau desquame parfois sur une grande surface, révélant une nouvelle peau normale. Une arthrite, une arthralgie et une thrombocytose peuvent être également présentes. Les arthrites ou les arthralgies (impliquant principalement les grosses articulations) surviennent chez environ 33% des patients.

Habituellement, les manifestations cardiaques commencent à la phase subaiguë du syndrome environ 1 à 4 semaines après le début des troubles, lorsque l'éruption cutanée, la fièvre, et les autres symptômes cliniques aigus commencent à s'estomper. Elles comprennent une atteinte coronaire (dilatation, anévrisme), une myocardite, une péricardite, une insuffisance mitrale voire une insuffisance cardiaque.

Une adénopathie cervicale douloureuse non suppurée ( $\geq 1$  ganglion  $\geq 1,5$  cm de diamètre) est présente tout au long de l'évolution dans environ 50% des cas. La maladie peut durer de 2 à 12 semaines ou plus. Des cas incomplets ou atypiques peuvent se produire, surtout chez les jeunes enfants, qui ont un risque plus élevé de développer une coronaropathie. Ces signes se manifestent chez environ 90% des patients.

Les autres signes moins spécifiques indiquent une atteinte de nombreux systèmes. Ils peuvent comprendre une urétrite, une méningite aseptique, une hépatite, des otites, des

vomissements, une diarrhée, une anasarque de la vésicule biliaire, des symptômes des voies respiratoires supérieures, et une uvéite antérieure.

La phase de convalescence débute lorsque les signes cliniques disparaissent et se poursuit jusqu'à environ 6 à 8 semaines après le début de la phase aiguë.



**Figure 24 :** A= chéilite, B= œdème des extrémités, C= conjonctivite bulbaire non purulente, D= desquamation des doigts, E= érythème morbiliforme , F= langue framboisée.(34)

#### Critères diagnostiques de la maladie de Kawasaki (6)

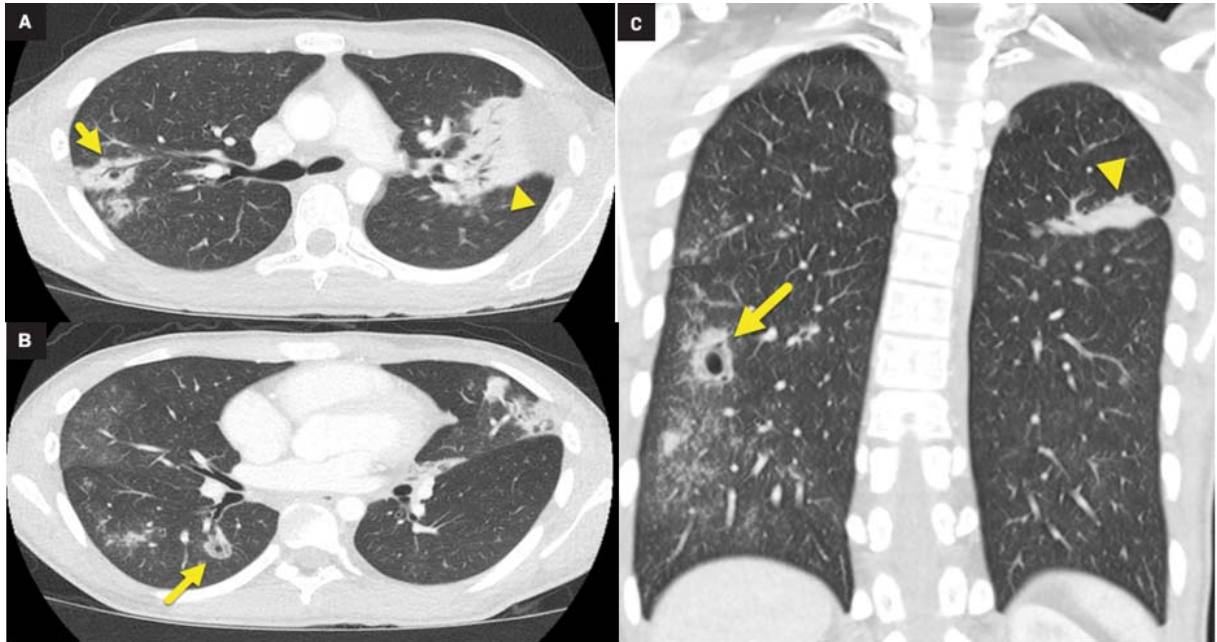
Fièvre d'une durée de 5 jours ou plus avec 4 des 5 éléments suivants :

1. Conjonctivite bilatérale, bulbaire, non douloureuse et non suppurative.
2. Lymphadénopathie cervicale >1.5cm.
3. Éruption cutanée polymorphe (souvent morbiliforme, scarlatiniforme ou urticarienne).
4. Modifications des lèvres ou de la muqueuse buccale (chéilite, langue framboisée, stomatite ou pharyngite).
5. Modifications des extrémités : (érythème, œdème et desquamation péri unguéale).

\* Il est important de noter que les enfants positifs pour moins de quatre critères peuvent être diagnostiqués avec une MK lorsque l'atteinte coronarienne est démontrée par échocardiographie/angiographie.

#### **4.4. Vascularite à ANCA :**

– La GPA se présente habituellement sous la forme d'une triade impliquant les voies respiratoires supérieures et inférieures, avec une altération rénale, bien que cette triade clinique soit fréquente, Les patients peuvent présenter soit une maladie granulomateuse locale qui évolue de manière chronique, soit une vascularite aiguë des petits vaisseaux marquée par le syndrome pulmonaire-rénal, en plus d'autres présentations et combinaisons aiguës et chroniques. L'atteinte des voies respiratoires supérieures est la manifestation la plus fréquente, suivie par l'atteinte générale (fièvre, AEG), l'atteinte des voies respiratoires inférieures, musculosquelettique (arthralgie, myalgie, arthrite) et cutanée (ulcération buccale/génitale, purpura, nodules sous-cutanés). La GPA a tendance à être plus grave dans l'enfance, avec une atteinte ORL agressive précoce (sténose sous-glottique et perforation nasale). D'autres symptômes des voies respiratoires supérieures sont souvent observés comprennent l'épistaxis, la sinusite, l'otite moyenne séreuse, la mastoïdite et la perte auditive. Les manifestations courantes des voies respiratoires inférieures comprennent la toux chronique, la dyspnée, l'hémoptysie ou l'hémorragie alvéolaire, l'épanchement pleural, les lésions pulmonaires cavitaires, les infiltrats interstitiels et les nodules. Une atteinte rénale est souvent notée au début chez 65% des patients, se manifestant par une créatinine sérique significativement élevée. Cependant, le spectre de l'atteinte rénale va d'anomalies urinaires isolées (protéinurie, hématurie microscopique ou macroscopique) à une glomérulonéphrite rapidement progressive, avec conséquence une lésion rénale aiguë. Une incidence plus élevée de thrombose veineuse (20 %) a été signalée par Akikusa et coll. D'autres manifestations de la maladie, à savoir oculaire (sclérite, épisclérite, kératite, conjonctivite, masse rétro-orbitaire), neurologique (céphalées), gastro-intestinales (nausées, diarrhée, douleur abdominale) peuvent être observées. (35)



**Figure 25:** (A) Les images de la fenêtre pulmonaire de la tomodensitométrie axiale (TDM) au niveau de la carène et (B) du cœur et (C) de la tomodensitométrie coronale de la partie postérieure du thorax chez un enfant atteint de la maladie de Wegener montrent des opacités pulmonaires cavitaires (flèches) avec une opacité de verre dépoli environnante. La consolidation (pointes de flèches) est visible dans le poumon gauche avec les bronchogrammes aériens associés.(36)

Tableau XXVIII : Fréquence (en %) des principales manifestations cliniques au cours de la GPA chez l'enfant

Références	Akikusa et al. (2007)(37)	Bohm et al. (2014)(38)	Sacri et al. (2015)(39)	Cabral et al. (2016)(40)	Calatroni et al. (2017)(41)	Hirano et al. (2019)(42)	Singh et al. (2023)(43)
Nombre des cas	25	56	28	183	31	09	9
Signes généraux	96%	98%	82%	88%	68%	78%	100%
Signes respiratoires supérieurs	84%	91%	75%	70%	78%	78%	89%
Signes respiratoires inférieurs	80%	78.5%	68%	74%	52%	44%	89%
Signes rénaux	88%	68%	78.5%	83%	65%	33%	78%
Signes gastrointestinales	12%	16%	18%	36%	6%	11%	44%
Signes cutanés	32%	64%	53.5%	47%	26%	22%	44%
Signes musculosquelettiques	96%	59%	57%	14%	45%	11%	-
Signes oculaires	52%	34%	21.4%	43%	45%	56%	-
Signes neurologiques	8%	14%	3.5%	20%	6%	22%	33%
Signes cardiovasculaires	20%	0%	0%	5%	6%	0%	11%



- La polyangéite microscopique se manifeste habituellement par des symptômes généraux tels que de la fièvre, une perte de poids, des myalgies et des douleurs articulaires. Il s'écoule généralement une longue période entre l'apparition des symptômes et le diagnostic, ce qui illustre la difficulté rencontrée pour reconnaître la PAM. Elle se présente souvent dans le cadre du syndrome pulmonaire-rénal. L'atteinte pulmonaire est fréquente et se manifeste par une toux chronique, une hémoptysie, des douleurs thoraciques ou une anémie secondaire à une hémorragie pulmonaire chronique. L'atteinte pulmonaire isolée est également identifiée comme une capillarite pulmonaire se manifestant par une hémorragie pulmonaire de bas grade ; Cela peut être confondu avec une « hémosidérose pulmonaire idiopathique ». Une hémorragie pulmonaire massive est rapportée chez plus de 40 % des patients. L'atteinte rénale est très fréquente et se manifeste par une hypertension, une hématurie, une protéinurie et identifiée chez plus de 84 à 100% des patients. 33% des patients sont identifiés comme souffrant d'insuffisance rénale au moment du diagnostic. De plus, il y a un risque élevé d'évoluer vers une insuffisance rénale terminale dans les 1 à 5 ans chez les personnes présentant une atteinte pulmonaire-rénale. D'autres caractéristiques cliniques comme oculaire, neurologique, musculosquelettiques et cutanées peuvent être identifiées. (37)

**Tableau XXVIX : Fréquence (en %) des principales manifestations cliniques au cours de la PAM chez l'enfant**

Références	Sun et al. (2014)(44)	Sacri et al. (2015)(39)	Basu et al. (2015)(45)	Cabral et al. (2016)(40)	Hirano et al. (2019)(42)	Singh et al. (2023)(43)
Nombre des cas	20	38	11	48	38	12
Signes généraux	50%	78%	70%	85%	34%	100%
Signes respiratoires supérieurs	0%	0%	-	0%	3%	8%
Signes respiratoires inférieurs	15%	30%	45.5%	44%	26%	67%
Signes rénaux	100%	95%	100%	75%	82%	100%
Signes gastrointestinales	15%	10.5%	27%	58%	13%	17%
Signes cutanés	15%	34%	-	52%	21%	25%
Signes musculosquelettiques	10%	29%	100%	52%	8%	-
Signes oculaires	5%	8%	-	31%	11%	-
Signes neurologiques	15%	5.2%	9%	21%	0%	8%
Signes cardiovasculaires	0%	0%	9%	6%	8%	25%

- L'EGPA se manifeste généralement par une phase prodromique prolongée, qui inclut de l'asthme, une rhinite allergique ou une polypose nasale. Cette phase est souvent suivie d'une hyperéosinophilie dans le sang périphérique, associée à des infiltrats pulmonaires et à une accumulation d'éosinophiles extravasculaires, évoluant vers une vascularite systémique. La maladie est fréquemment accompagnée de manifestations extra-pulmonaires, touchant la peau, le système nerveux, le cœur et le système gastro-intestinal. Les atteintes cutanées peuvent se manifester par des pétéchies, un purpura palpable, de l'ischémie digitale, des éruptions maculopapulaires ou des ulcères. En général, les atteintes rénales sont bénignes. Cependant, la polyneuropathie et la cardiomyopathie des membres inférieurs représentent des causes importantes de morbidité et de mortalité associées à cette maladie. (35)

**Tableau XXX : Fréquence (en %) des principales manifestations cliniques au cours de la EGPA chez l'enfant**

Références	Zwerina et al. (2009)(46)	Gendelman et al. (2013)(47)	Eleftheriou et al. (2016)(48)	Fina et al. (2018)(49)
Nombre des cas	23	9	13	14
Signes généraux	-	-	-	93%
Signes respiratoires supérieurs	77%	100%	38%	86%
Signes respiratoires inférieurs	88%	100%	69%	100%
Signes rénaux	16%	0%	8%	7%
Signes gastrointestinales	40%	67%	46%	64%
Signes cutanés	66%	67%	61%	71%
Signes musculosquelettiques	22%	67%	38%	43%
Signes oculaires	-	-	-	-
Signes neurologiques	-	56%	15%	36%
Signes cardiovasculaires	55%	44%	46%	57%

Critères de classification de la GPA chez l'enfant selon EULAR/PRINTO/PRES (4)
Au moins 3 de 6 critères suivants :
1. Histopathologie : inflammation granulomateuse dans la paroi d'une artère ou dans la zone périvasculaire ou extravasculaire.
2. Atteinte des voies respiratoires supérieures : écoulement nasal purulent ou sanglant chronique ou épistaxis/croûtes/granulomes récurrents Perforation du septum nasal ou déformation du nez en selle Inflammation chronique ou récurrente des sinus.
3. Atteinte laryngo-trachéo-bronchique : sténose sous-glottique, trachéale ou bronchique.
4. Atteinte pulmonaire : radiographie thoracique ou TDM montrant la présence de nodules, cavités ou infiltrats fixes.
5. Positivité ANCA par immunofluorescence ou par ELISA (MPO/p ou PR3/c ANCA).
6. Atteinte rénale (Protéinurie >0,3 g/24 h ou Rapport albumine/créatinine urinaire >30 mmol/mg sur un échantillon matinal, hématurie ou cylindres hématiques : >5 globules rouges/champ de puissance élevée ou cylindres hématiques dans le sédiment urinaire ou ≥2+ sur bandelette, glomérulonéphrite nécrosante pauci-immunitaire)

#### 4.5. Purpura rhumatoïde :

- La symptomatologie du purpura rhumatoïde repose sur une tétrade classique : atteinte cutanée, vasculaire, atteinte articulaire, atteinte digestive et atteinte rénale.
- Les signes systémiques d'inflammation sont fréquents, mais généralement modérés. La fièvre, généralement légère, est présente chez la moitié des patients.(50)
- L'atteinte cutanée est présente dans presque 100 % des cas et précède souvent les autres manifestations cliniques. L'éruption cutanée évolue par poussées, avec des lésions d'âges différents. Elle débute souvent par des lésions érythémateuses, maculeuses ou papuleuses, parfois urticariennes, voire en forme de cocarde dans les cas les moins typiques. Elle évolue ensuite vers des ecchymoses, des pétéchies et surtout un purpura vasculaire palpable, parfois nécrotique, et dans ce dernier cas, bulleux ou crouteux. Le purpura est symétrique, localisé préférentiellement aux points de pression et au niveau des zones déclives (membres inférieurs, siège, voire membres supérieurs, tronc et visage en cas de décubitus prolongé) (51). Un œdème

sous-cutané plus ou moins sensible est présent dans 50 % des cas, probablement secondaire à une augmentation de la perméabilité capillaire. Il est localisé principalement au niveau dorso-lombaire, des mains, des chevilles et des pieds, et moins communément au niveau péri-orbitaire, du front et du scalp (51). Il peut parfois précéder la survenue du purpura visible. Les poussées peuvent se répéter pendant plusieurs jours ou semaines, être majorées par l'activité physique et régresser généralement en une à trois semaines.



**Figure 26 :** (A et B) Lésions cutanées classiques du purpura de Henoch-Schönlein, avec un purpura palpable aux extrémités. (C) Arthrite et purpura sur le membre inférieur. (D) Lésions bulleuses et nécrotiques des membres inférieurs chez un patient atteint de purpura de Henoch-Schönlein compliqué.(52)

- L'atteinte articulaire (arthralgies ou arthrites) est la deuxième manifestation la plus fréquente (un peu plus de 75 % des cas), et peut parfois précéder l'atteinte cutanée. Les arthrites sont majoritairement oligo-articulaires, non érosives ni déformantes. Les

arthralgies sont également localisées au niveau des membres inférieurs et peuvent être intenses, limitant toute mobilité . La récupération est complète et sans séquelle.

- L'atteinte gastro-intestinale est observée chez 50 % à 75 % des patients, et constitue souvent la manifestation la plus affaiblissante du purpura rhumatoïde, caractérisée par des douleurs abdominales, des vomissements et une hémorragie gastrointestinale. L'hémorragie intramurale et l'œdème sont les facteurs qui contribuent à ces symptômes. Les symptômes gastro-intestinaux varient en intensité, et bien que rare, l'atteinte digestive au cours du purpura rhumatoïde peut être responsable de tableaux cliniques mimant une authentique urgence chirurgicale. La douleur abdominale reste le symptôme gastrointestinal le plus courant. Elle se manifeste par des coliques aggravées par la nourriture, localisées à l'épigastrique et les régions péri-lombaires. Elles peuvent s'associer à des vomissements ou nausées, diarrhée ou une hémorragie digestive occulte (présence de sang dans les selles à la bandelette) mais parfois gravissime, engageant le pronostic vital. Des hématomes des parois intestinales, un syndrome occlusif, plus rarement un infarctus mésentérique, une invagination, une perforation digestive voire une pancréatite ou encore une entéropathie exsudative constituent autant de complications potentielles (53).
- L'atteinte rénale : le principal déterminant du pronostic à long terme, survient dans 29 à 52 % des enfants atteints de purpura rhumatoïde. Elle peut se traduire par une hématurie micro et/ou macroscopique isolée, avec ou sans protéinurie, un syndrome néphritique et/ou néphrotique. L'HTA est rare mais peut devenir maligne et l'insuffisance rénale réversible peut être définitive dans 1 à 3,5% (54). Une atteinte rénale doit donc systématiquement être recherchée au diagnostic et lors du suivi, par la mesure de la pression artérielle et la réalisation d'une bandelette urinaire de manière hebdomadaire les deux premiers mois puis mensuellement pendant 1 an. Les indications d'une biopsie rénale comprennent une insuffisance rénale aiguë/syndrome

néphritique à la présentation, une protéine persistante et une détérioration rapide de la fonction rénale.

- L'atteinte testiculaire et scrotale est rapportée chez 10% à 20% des garçons atteints de purpura rhumatoïde. Les signes cliniques comprennent une douleur intense et une augmentation du volume de la bourse, réalisant un tableau de « orchite aiguë ». Elle peut être uni ou bilatérale. D'autres manifestations telles que l'œdème pénien, priapisme, épидидymite, hématome du cordon spermatique, infarctus testiculaire, thrombose des veines spermatiques et œdème labial ont été signalées, bien que plus rarement. (55)
- Les autres localisations de la maladie, plutôt des complications, sont beaucoup plus rares. On peut avoir une atteinte neurologique (céphalées, hémorragie méningée, accident ischémique, convulsion, syndrome confusionnel, voire coma), cardiaque (myocardite, péricardite), pulmonaire (infiltration pulmonaire asymptomatique, syndrome interstitiel, pleurésie sérofibrineuse et hémorragique), musculaire (myosite, hémorragie intramusculaire), oculaire (kératite, épisclérite), parotidite, hépatosplénomégalie, cholécystite.(56)

Critères de diagnostic du purpura de Henoch–Schönlein (HSP), développé par EULAR/PRINTO/PRES (4)	
Critère majeur	Purpura (généralement palpable et en plaques) ou pétéchies, prédominant aux membres inférieurs et non lié à une thrombocytopénie.
Au moins un des quatre critères suivants :	Douleurs abdominales (diffuses et coliques).
	Arthrite ou arthralgie.
	Atteinte rénale (protéinurie > 0,3 g en 24 heures, rapport d'albumine/créatinine > 30 µmol/L dans les urines matinales, ou résultats positifs de bandelette pour l'hématurie).
	Résultats histopathologiques positifs (vascularite leucocytoclasique avec dépôts de IgA prédominants sur la biopsie cutanée ou glomérulonéphrite proliférante avec dépôts de IgA prédominants sur la biopsie du rein)

#### 4.6. Maladie de Behçet :

- Les ulcérations buccales récurrentes constituent la manifestation clinique la plus fréquente chez les enfants atteints de la maladie, touchant entre 96% à 100%. Ces lésions, douloureuses non cicatricielles, se présentent généralement sous forme circulaire avec des bords érythémateux et apparaissent souvent sur la langue ou la muqueuse oropharyngée. Elles peuvent même se manifester plusieurs années avant que le diagnostic ne soit posé. (57) (58) (59)
- Les ulcérations génitales, le deuxième signe fréquent de la MB, surviennent généralement après la puberté plus fréquemment chez les filles. Elles sont douloureuses, plus profondes, irrégulières et laissent des cicatrices à leurs décours, touchant volontiers la vulve, le scrotum et le pénis mais aussi de la région périanale. Les lésions cutanées associées à cette maladie incluent l'érythème noueux, des lésions papulo-pustuleuses, le purpura et la folliculite, observées chez 37,3 à 66 % des enfants. Les lésions acnéiformes, quant à elles, se localisent principalement sur le visage, les extrémités et le tronc.(58) (60)
- Le phénomène de pathergie est une réaction d'hypersensibilité non spécifique à un traumatisme. Il peut être réalisé en perforant la partie fléchisseuse de la peau de l'avant-bras avec une aiguille de calibre 20. Le test est considéré comme positif si une

pustule érythémateuse indurée se développe au site du traumatisme dans les 24 à 48 heures. Il peut être observé dans jusqu'à 60 % des enfants atteints de la MB et est resté un outil de diagnostic bien qu'il ne soit pas spécifique à la MB.(60)



**Figure 27 :** (A) Lésion aphteuse buccale (B) Ulcération génitale (flèche) et cicatrice (pointe de flèche) (C) Érythème noueux (D) Lésion pustuleuse (E) Uvéite chez un patient atteint de la maladie de Behçet (F) Différence de diamètre entre les extrémités suggérant une thrombose veineuse profonde chez un patient atteint de la maladie de Behçet.(21)

- Atteinte musculosquelettique est rapportée chez 20 à 40 % des enfants atteints de la MB (61). Elle peut se manifester sous la forme oligo ou polyarticulaire, touchant principalement le genou, la cheville, le coude et le poignet. L'arthrite périphérique, l'atteinte du squelette axial, de l'articulation sacro-iliaque et l'enthésopathie peuvent également être observées. Cette atteinte évolue en poussées sans provoquer aucune déformation.(60)
- La maladie oculaire représente une complication majeure de la maladie de Behçet (MB), touchant entre 14,1 à 66,2 % des enfants (7) (62) (63) (64). Bien qu'elle puisse survenir à n'importe quel moment, elle se manifeste le plus souvent dans les 2 à 3 ans suivant



le diagnostic, et son évolution est généralement plus sévère chez les enfants. Les symptômes les plus courants incluent la vision floue, la douleur oculaire, la photophobie et la rougeur (65). L'uvéite postérieure bilatérale est la forme d'atteinte oculaire la plus typique (61). Cette inflammation chronique non granulomateuse peut toucher les segments antérieur et postérieur de l'œil, entraînant une panuvéite (66) (67). D'autres manifestations possibles comprennent l'uvéite antérieure avec hypopyon (67), l'iridocyclite, la kératite, l'épisclérite, ainsi que des complications graves telles que l'hémorragie vitréenne, la cataracte, le glaucome et le décollement de la rétine. Une détection rapide de ces symptômes est essentielle pour éviter des dommages permanents à la vision (65).



**Figure 28:** Vascularites rétiniennes avec vastes foyers de nécrose rétinienne chez un enfant atteint de maladie de Behçet.(68)



**Figure 29 :** Uvéite totale de l'œil droit avec fort effet Tyndall.(69)

- L'atteinte du système neurologique « neurobehçet » est constatée chez 3,6 à 59,6 % des enfants atteints de MB (7) (59) (63) (70) (71) (72). Elle affecte principalement le système nerveux central (SNC), tandis que le système nerveux périphérique est rarement touché. On peut distinguer deux formes principales : la forme parenchymateuse et la forme vasculaire, cette dernière est la plus fréquente chez l'enfant. Les signes cliniques de la NB parenchymateuse comprennent des céphalées, une hémiplégie, une paralysie des nerfs crâniens, une méningite aseptique, une méningo-encéphalite et des troubles neuropsychiatriques (la perte de mémoire, la dépression, l'anxiété et le syndrome pseudobulbaire). L'atteinte vasculaire engendre un meilleur pronostic que la forme parenchymateuse. Les principales manifestations de la forme vasculaire comprennent la thrombose veineuse cérébrale (TVC) et la pseudotumeur cérébrale.(73) (60)
- L'atteinte vasculaire chez les enfants varie de 1,8 à 21 %, la thrombose veineuse des membres inférieurs étant la forme la plus fréquente, touchant principalement les veines ilio-fémorales et la veine cave. Les sinus veineux durs et les veines hépatiques peuvent aussi être impliqués. L'embolie n'est pas attendue dans les événements thrombotiques liés à la maladie de Behçet (MB). Les atteintes artérielles se situent entre 1,8 et 14,7 %, l'anévrisme de l'artère pulmonaire étant la principale cause de mortalité associée à la MB. D'autres complications, comme la sténose et le pseudo-anévrisme, peuvent également se produire.(60)
- La maladie gastro-intestinale (GI) est plus courante chez les enfants, avec une prévalence de 4 à 40 %. D'après le PEDBD, les symptômes gastro-intestinaux surviennent habituellement à 8,8 ans. Les symptômes les plus habituels consistent en douleurs abdominales, nausées, vomissements, dyspepsie, diarrhée et douleurs gastro-intestinales. L'inflammation et les ulcères peuvent impacter tout le tractus gastro-intestinal, mais se manifestent davantage dans la région iléo-caecale. Des ulcérations profondes et nécrotiques peuvent entraîner des abcès ou des perforations

nécessitant une intervention chirurgicale. Il est tout aussi crucial de tenir compte des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI), notamment la maladie de Crohn, lors du diagnostic différentiel.(73)

- D'autres manifestations ont été rapportées dans la MB : lésions du parenchyme pulmonaire (nodules et cavités), épanchements pleuraux, péricardite, glomérulonéphrite.(73)

**Critères de diagnostic de la maladie de Behçet chez l'enfant selon ISG (1990)**

1. Aphthose buccale récurrente au moins 3 x/an, avec 2 des 4 critères suivants :
2. Aphthose génitale
3. Atteinte oculaire (uvéite antérieure/postérieure, vascularite rétinienne)
4. Atteinte cutanée (pseudo folliculite, érythème noueux, lésions pustuleuses, nodules acnéiformes)
5. Test pathergie positif.

**Critères internationaux de classification pour la maladie de Behçet ICB (révisés en 2014)**

1. Aphthes buccaux (2 points)
2. Aphthes génitaux (2 points)
3. Atteinte oculaire (2 points)
4. Atteinte cutanée (1 point)
5. Atteinte vasculaire (1 point) : thrombose artérielle, thrombose veineuse, anévrisme artérielle.
6. Atteinte neurologique (1 point) : à l'exception des céphalées isolées.
7. Test pathergie positif (1 point)  
\* Le diagnostic est retenu si le score  $\geq 4$

**Critères diagnostiques de la maladie de Behçet chez l'enfant PEDBD (7)**

1. Aphthose buccale récidivante (1 point) : au moins 3 épisodes /an.
2. Aphthose génitale (1 point)
3. Atteinte cutanée (1 point)
4. Atteinte oculaire (1 point)
5. Atteinte neurologique (1 point)
6. Atteinte vasculaire (1 point)  
\* Il faut 3 signes sur 6 pour retenir le diagnostic de la maladie de Behçet.

## **5. Le traitement :**

### **5.1. Artérite de Takayasu :**

L'objectif principal de traitement de l'artérite de Takayasu chez l'enfant est de contrôler l'inflammation et de prévenir la progression de la maladie et la survenue des complications.

Les corticostéroïdes restent le pilier du traitement, utilisées en première intention à des doses fortes (1 à 2 mg/kg/j) avec une réduction progressive selon l'évolution clinique et biologique.

En complément des corticostéroïdes, les immunosuppresseurs sont souvent nécessaires pour maintenir la rémission ou dans les cas sévères et réfractaires. Parmi les plus utilisés, le méthotrexate est souvent utilisé en association avec les corticostéroïdes dans les formes modères de la maladie pour réduire leurs doses et maintenir la rémission. L'azathioprine et le mycophénolate mofétil sont largement utilisés comme alternative au méthotrexate pour limiter la progression de la maladie. Dans les formes plus réfractaires et sévères, l'utilisation de cyclophosphamide est justifiée, il peut être administré soit par voie orale soit par perfusion intraveineuse en cures mensuelles. Cependant, son usage est souvent limité par sa toxicité potentielle à long terme.

Les biothérapies, notamment les inhibiteurs du TNF (infliximab, adalimumab) et les inhibiteurs de l'interleukine-6 (tocilizumab), ont montré des résultats prometteurs chez les enfants dont la maladie est résistante aux traitements standards. D'autres approches incluent l'utilisation des antiagrégants plaquettaires notamment aspirine à faible dose pour prévenir la survenue des complications thromboemboliques chez les enfants ayant une atteinte vasculaire sévère avec risque accru de thrombose.

Dans certains cas où les sténoses vasculaires sévères ou les anévrismes provoquent une symptomatologie grave, les interventions chirurgicales ou endovasculaires comme l'angioplastie ou la pose des stents peuvent être réalisées. Cependant, le risque de récurrence reste élevé après ces interventions.

### **5.2. Périarthrite noueuse :**

La PAN est une vascularite inflammatoire avec localisation multiviscérale et un pronostic potentiellement grave en l'absence de prise en charge rapide. Un large éventail de thérapies est maintenant disponible, et le pronostic a été considérablement amélioré par l'introduction de corticostéroïdes et d'immunosuppresseurs.

Le traitement de la forme cutanée n'est pas codifié et est adapté en fonction de la gravité de la maladie et de son évolution. En effet, divers traitements sont rapportés dans la littérature concernant le traitement de cette forme de colchicine, de dapsonne, d'AINS, de corticoïdes, d'immunosuppresseurs, d'IGIV et d'anticoagulant en fonction de la gravité de l'atteinte cutanée.

Le traitement de la forme systémique repose principalement sur une corticothérapie orale, à forte dose pour le traitement initial, de l'ordre de 1 à 2 mg/kg/jour, et peut être précédée de 3 bolus intraveineux de méthylprednisolone, à une dose de 30 mg/kg/jour, qui ont un effet spectaculaire sur les signes généraux. La durée du traitement initial dépend de la réponse clinique, mais dure généralement plusieurs semaines jusqu'à ce que la maladie soit maîtrisée et que les anomalies cliniques disparaissent. Après une phase de réduction rapide de la dose, la diminution doit être prudente et progressive dans le but d'atteindre une dose moyenne après 3 mois de traitement. Cette réduction de dose doit être interrompue en cas de nouvelle poussée de la maladie. En cas de résistance au traitement oral ou d'atteinte viscérale menaçante, le cyclophosphamide ou MMF doivent être associées à une corticothérapie veineuse pour l'induction de rémission, suivis d'une azathioprine ou d'un mycophénolate mofétil comme traitement d'entretien.

### **5.3. La maladie de Kawasaki :**

Les principaux traitements de la MK sont les IgIV et l'acide acétylsalicylique (AAS).

Les immunoglobulines polyvalentes sont administrées à la dose de 2 g/kg en une seule dose en perfusion lente sur 10 à 12 heures. Il est préférable de commencer par une augmentation progressive de la dose pour garantir une bonne tolérance, car des effets indésirables tels que céphalées, flushs, tachycardie ou variations de la pression artérielle peuvent

survenir. Une réponse favorable au traitement se traduit souvent par une diminution de la fièvre pendant la perfusion, avec une résolution rapide des symptômes cliniques. Il est recommandé de surveiller les enfants pendant 48 heures après la perfusion pour s'assurer qu'il n'y a pas de réapparition de la fièvre. Ce traitement doit être administré entre le quatrième et le dixième jour d'évolution de la maladie pour prévenir les complications, notamment les lésions coronaires. L'efficacité de ce protocole a été soutenue par plusieurs études prospectives et multicentriques, renforçant son rôle clé dans la prise en charge de cette maladie.

Parallèlement à l'administration des immunoglobulines, un traitement par acide acétylsalicylique (AAS) à une dose modérée de 30-50 mg/kg/jour ou plus élevée de 80-100 mg/kg/jour en 4 prises est introduit. Cette dose sera maintenue ensuite pendant une durée variable selon les équipes. En effet, certains prescrivent l'Aspirine à dose anti inflammatoire pendant 1-2 semaines en l'absence d'atteinte coronaire (34) ou jusqu'à la normalisation du bilan inflammatoire, d'autres maintiennent cette dose jusqu'à 48 à 72 heures d'apyrexie(74) (75). Ensuite, la dose sera diminuée à 3-5 mg/kg/j (dose anti agrégante) pendant 6-8 semaines et sera maintenue en présence d'anévrysme coronaire. La présence ou la persistance d'un anévrysme doit faire discuter la mise sous anticoagulants (Héparine de bas poids moléculaire ou antivitamine K).

L'échec après perfusion d'immunoglobulines est défini par la persistance ou la récurrence de la fièvre 36 heures après la fin de la perfusion. Les études ont signalé la possibilité de procéder à un deuxième et même à un troisième cycle thérapeutique.

Les corticostéroïdes sont souvent utilisés dans la prise en charge de la MK, généralement comme traitement adjuvant aux IgIV ou dans les cas résistants aux IgIV. L'initiative SHARE (Single Hub and Access Point for Pediatric Rheumatology in Europe) recommande l'utilisation de corticostéroïdes lorsque les enfants sont résistants aux IgIV. Une revue Cochrane de 2017 a révélé que l'ajout de corticostéroïdes réduisait l'apparition de l'AAC, la durée de la fièvre, le temps de normalisation de la VS et de la CRP et la durée du séjour à l'hôpital. Ces résultats étaient plus notables chez les enfants de race asiatique, ceux qui avaient des scores de risque plus élevés et les personnes qui recevaient un traitement stéroïdien plus long par rapport à une

dose unique (76). Les données disponibles concernant la dose optimale, la durée et la voie d'administration (par exemple, méthyl prednisone en IV et prednisolone orale) sont limitées. Le traitement le plus fréquent est le bolus IV à la dose de 30 mg/kg/dose pendant 3 jours, suivi d'une dose de prednisolone orale pendant une semaine.

Un autre traitement utilisé dans les cas résistants de MK est le traitement par inhibiteur du TNF- $\alpha$  (TNFi). Un essai en double aveugle contrôlé par placebo (ECR) a démontré que l'ajout de l'infliximab au traitement initial entraînait une résolution plus précoce de la fièvre et une amélioration des marqueurs inflammatoires, mais il n'y avait pas de différence dans les résultats coronariens à 5 semaines (77). Une étude plus récente, l'étude KIDCARE, a examiné l'utilisation de l'infliximab chez les enfants résistants aux IgIV par rapport à une deuxième dose d'IgIV. Le groupe d'enfants traités par l'infliximab avait une fièvre de plus courte durée, moins besoin de traitement supplémentaire et une hospitalisation plus courte par rapport aux enfants ayant reçu une deuxième perfusion d'IgIV. D'autres études sont nécessaires pour comprendre les résultats de l'artère coronaire chez les patients atteints de MK traités par les TNFi. (78)

#### **5.4. Vascularites a ANCA :**

La prise en charge de vascularites associées aux ANCA repose en grande partie sur des données provenant d'études chez l'adulte. La stratégie actuelle comprend une induction intensive de la rémission suivie d'un traitement d'entretien.

Pour les formes sévères, le traitement d'induction de la rémission combine une corticothérapie à forte dose (administration par bolus IV suivie d'un traitement oral) et du cyclophosphamide (en général, des bolus IV de 500 à 1000 mg/m<sup>2</sup> par mois). La plasmaphérèse peut être utilisée en cas d'insuffisance rénale ou d'hémorragie intra-alvéolaire. Cependant, Le méthotrexate (0,5 à 1 mg/kg max 25 mg par semaine per os ou injection sous cutanée) constitue une bonne alternative thérapeutique en cas de toxicité au cyclophosphamide ou dans les formes peu sévères en association avec une corticothérapie orale. Le mycophénolate mofétil MMF peut

aussi être utilisé comme traitement d'induction dans les formes bénignes (600mg/m<sup>2</sup> max 1g deux fois par jour)

Le traitement d'entretien des vascularites associées aux ANCA comprend le méthotrexate, l'azathioprine, le léflunomide, le MMF ou le rituximab avec réduction progressive des stéroïdes. L'azathioprine est généralement préférée à la MMF pour le maintien de la rémission. Le léflunomide est plus efficace que le méthotrexate, mais il est associé à des effets indésirables plus importants.

Pour les patients présentant une maladie localisée, comme une atteinte nasale isolée ou une sténose sous-glottique isolée, l'immunosuppression systémique peut ne pas toujours être justifiée ou efficace. Dans certains cas de GPA localisée, surtout lorsque la maladie est limitée aux voies respiratoires supérieures, le triméthoprime-sulfaméthoxazole (TMP-SMX) peut être envisagé seul ou en association avec des glucocorticoïdes pour induire la rémission. En outre, lorsqu'il est ajouté au traitement standard, le TMP-SMX peut contribuer à réduire les taux de rechute et à limiter les infections respiratoires.(79)

### **5.5. Purpura rhumatoïde :**

La plupart des cas du purpura rhumatoïde chez l'enfant sont spontanément résolutifs et ne nécessitent aucun traitement spécifique en dehors du traitement symptomatique.

Dans les formes simples, le traitement symptomatique est souvent suffisant. Cela comprend les antalgiques comme le paracétamol et/ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens (tels que l'ibuprofène et le naproxène) pour soulager les douleurs articulaires et abdominales. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens doivent être évités chez les patients atteints d'hémorragie gastro-intestinale active ou d'insuffisance rénale en raison de leurs effets sur les plaquettes et la perfusion rénale, respectivement. L'utilisation de l'aspirine est contraindiquée chez les enfants en raison de la possibilité du syndrome de Reye (80). D'autres molécules peuvent être utilisées en cas de lésions cutanées récurrentes ou persistantes tel que la dapsone, la colchicine (81).



Certains patients nécessitent l'introduction d'une corticothérapie dans des cas précis : orchite, vascularite cérébrale, hémorragie pulmonaire et manifestations digestives sévères. Elle peut également être utilisée en cas de douleur abdominale sévère et/ou de rectorragie. Le schéma thérapeutique peut être per os 1–2mg/kg/j ( pendant 1–2 semaines avec la dégression progressive au cours des 15 Jours suivants) ou intra-veineuse 10–30mg/kg/j (maximum 1g/jour) sur 3 jours consécutifs pour les cas les plus sévères (82). En cas de manifestations digestives sévères, un support nutritionnel est également recommandé, soit par nutrition entérale, ou lorsque celle-ci ne peut être utilisée, par nutrition parentérale. L'intervention chirurgicale est indiquée pour les patients présentant une perforation intestinale ou un infarctus mésentérique.

En revanche, la néphropathie à IgA est un candidat thérapeutique pour l'administration de corticostéroïdes. Deux recommandations peuvent être utilisées : Le guide de pratique KDIGO (Kidney Disease : Improving Global Outcomes) et les recommandations consensuelles européennes pour le diagnostic et le traitement de l'immunoglobuline A développées par l'initiative SHARE. (Tableau)

**Tableau XXXI : les recommandations de SHARE pour le traitement de l'atteinte rénale au cours du purpura rhumatoïde : (82)**

Les anomalies	Recommandations
Hématurie isolée sans altération de la fonction rénale.	Surveillance
PU de 24H $\leq$ 2.5g/j et un DFG normal.	<u>En 1ère intention</u> : Prednisolone par voie orale. <u>En 2ème intention</u> : Azathioprine, MMF ou les bolus de glucocorticoïdes.
Croissants de <50 % à la biopsie rénale et un DFG estimé altéré (<80 ml/min/1,73 m <sup>2</sup> ) ou une protéinurie persistante sévère (>2,5 g/jour de protéinurie de 24H pendant plus de 4 semaines.	<u>En 1ère intention</u> : prednisolone oral et/ou bolus IV de glucocorticoïdes. <u>En 2ème intention</u> : Azathioprine, MMF or bolus IV de cyclophosphamide.
Croissants de >50 % à la biopsie rénale et un DFG estimé altéré (<80 ml/min/1,73 m <sup>2</sup> ) ou une protéinurie persistante sévère (>2,5 g/jour de protéinurie de 24H pendant plus de 4 semaines.	<u>En 1ère intention</u> : bolus IV de cyclophosphamide et bolus de glucocorticoïdes avec prednisolone oral. <u>En 2ème intention</u> : Azathioprine /MMF et glucocorticoïdes

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) et les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine (ARAII) sont conseillés pour prévenir ou réduire les lésions glomérulaires chez les patients ayant une protéinurie persistante de plus de 3 mois. Dans les cas les plus graves et résistants, la plasmaphérèse a prouvé son efficacité dans une étude, tandis que l'utilisation du rituximab manque de preuves solides, bien qu'il soit parfois administré dans des situations sévères, accompagné de quelques rapports de cas (83). Les immunoglobulines intraveineuses peuvent être utilisés dans les formes sévères d'atteinte rénale ou complications rénales.(84)

Selon les recommandations de KDIGO, les patients atteints de néphropathie à IgA sont classés en trois catégories, avec des critères différents. La catégorie bénigne comprend ceux ayant une protéinurie de 0,5 à 1 g/jour pour 1,73 m<sup>2</sup>, pour lesquels un traitement par IECA ou ARA est recommandé. Le deuxième groupe regroupe les patients ayant une protéinurie supérieure à 1 g/jour pour 1,73 m<sup>2</sup>, qui doivent recevoir un traitement par glucocorticoïdes pendant 6 mois après un essai d'IECA ou d'ARA. Pour les patients avec néphropathie à IgA associée à un syndrome néphrotique et/ou une détérioration de la fonction rénale, une combinaison de glucocorticoïdes et de cyclophosphamide est suggérée.(84)

### **5.6. La maladie de Behçet :**

Notre connaissance des traitements est majoritairement basée sur l'expérience des adultes, en raison du manque d'études contrôlées en maladie de Behçet pédiatrique. L'objectif principal du traitement est de réduire les poussées et les rechutes inflammatoires, tout en prévenant les lésions tissulaires irréversibles. Les approches thérapeutiques varient selon la gravité et le type d'atteinte organique.

Les corticostéroïdes, disponibles en formulations topiques, orales ou intraveineuses, offrent des effets anti-inflammatoires puissants et rapides. Les corticostéroïdes topiques, tels que la crème d'acétonide de triamcinolone, sont le traitement de première ligne pour les lésions aphteuses buccales et génitales, et ils peuvent également être utilisés pour l'uvéite antérieure. Le

sucralfate topique peut être envisagé pour traiter les ulcères buccaux et génitaux, seul ou en association avec des corticostéroïdes. Les corticostéroïdes systémiques sont recommandés pour les lésions buccales ou génitales qui ne réagissent pas aux traitements topiques, ainsi que pour les lésions cutanées résistantes à la colchicine. Ils sont également indiqués pour des événements thrombotiques tels que la thrombose veineuse profonde (TVP) aiguë, la thrombose veineuse cérébrale, les atteintes artérielles et les atteintes gastro-intestinales sévères. La méthylprednisolone en perfusion est conseillée pour traiter l'uvéite aiguë menaçant la vue, généralement sur une période de 1 à 3 jours. En raison des risques d'effets secondaires graves, il est préférable d'éviter les doses élevées et l'utilisation prolongée de corticostéroïdes en monothérapie.

La colchicine, agissant en inhibant la migration des neutrophiles, est recommandée comme traitement de première intention pour prévenir les lésions cutané-muqueuses, et elle a montré son efficacité à réduire le nombre d'articulations touchées après deux ans de suivi.

L'azathioprine, un autre agent immunosuppresseur, est largement utilisé dans le traitement de la maladie de Behçet et est conseillé pour les patients ayant des manifestations cutané-muqueuses sévères, une arthrite persistante, une thrombose veineuse profonde, une uvéite postérieure active ou isolée (chez les hommes), ainsi que pour les atteintes gastro-intestinales et neurologiques.

Le méthotrexate peut être utilisé pour traiter les atteintes oculaires et cutané-muqueuses associées à la maladie de Behçet, et constitue aussi une option pour la thérapie combinée dans le cadre de la maladie de Neuro-Behçet. La cyclosporine A est principalement recommandée pour les patients avec des atteintes oculaires sévères et des lésions cutané-muqueuses persistantes. Les patients sous cyclosporine A doivent être étroitement surveillés en raison des effets secondaires potentiellement graves, tels que l'hypertension, l'insuffisance rénale et les troubles neurologiques.

Le cyclophosphamide représente une autre option thérapeutique pour les patients atteints de la maladie de Behçet, généralement utilisé pour les manifestations sévères, telles que

l'atteinte de l'artère pulmonaire, le syndrome de Budd–Chiari et les atteintes neurologiques parenchymateuses.

Parmi les principaux agents anti–TNF utilisés chez les patients pédiatriques, on trouve l'éta nercept (protéine de fusion du récepteur p75 du TNF), l'adalimumab et l'infliximab (anticorps monoclonal). Ces traitements sont recommandés pour les patients qui ne répondent pas aux immunosuppresseurs conventionnels ou qui présentent des intolérances ou des réactions allergiques à ces médicaments. Les agents anti–TNF ont montré une réduction significative des doses de corticostéroïdes et sont considérés comme le traitement de première intention pour les cas sévères de maladie neurologique de Behçet. Leur efficacité a également été prouvée pour le traitement de la thrombose veineuse profonde réfractaire et des atteintes artérielles. Plusieurs études indiquent que l'infliximab est particulièrement efficace pour les lésions oculaires graves, tandis que l'adalimumab et l'infliximab ont également montré leur efficacité dans les formes modérées et sévères de la maladie de Behçet gastro–intestinale.

L'interféron–alpha (IFN– $\alpha$ ), une cytokine aux propriétés immunomodulatrices, a montré son efficacité dans le traitement de l'uvéite postérieure résistante. De plus, des rémissions partielles des symptômes cutané–muqueux ont été observées avec l'IFN– $\alpha$ –2a ou l'IFN– $\alpha$ –2b. D'autres agents, tels que l'anakinra, le canakinumab, le tocilizumab, l'ustekinumab, le sécukinumab, l'aprémilast et le mycophénolate mofétil, ont été testés chez des patients adultes atteints de la maladie de Behçet. Enfin, l'injection intravitréenne de corticostéroïdes constitue une autre option thérapeutique pour les atteintes oculaires sévères, notamment en cas d'exacerbation unilatérale.(21)

## II. Discussion des résultats :

### 1. Données épidémiologiques :

#### 1.1. Age :

Dans notre série de purpura rhumatoïde, l'âge moyen au moment du diagnostic est 7.71 ans, un résultat qui concorde avec ceux retrouvés dans la littérature.(85) (86) (87)

**Tableau XXXII : Age moyen au moment du diagnostic selon les séries du purpura rhumatoïde :**

Auteurs	Ben meriem (85)	Trindade (87)	Piram (86)	Notre série
Age moyen(ans)	7.6	6,02	6.7	7.71

La maladie de Kawasaki touche majoritairement des enfants très jeunes avec un âge de prédilection se situe avant 5 ans (88) (98) (90) (91). Dans notre série de la maladie de Kawasaki, l'âge moyen se situe entre 8 mois et 3.9 ans avec une moyenne de 28.7 mois.

**Tableau XXXIII : Age moyen selon les séries de la maladie de Kawasaki :**

Auteurs	Chabchoub (88)	Kim (91)	Boudiaf (89)	Belamri (90)	Notre série
Age moyen(mois)	32	32.9	31	26.3	28.7

Pour la maladie de Behçet, l'âge moyen dans notre série était 8 ans, un chiffre qui rejoint celui de l'étude de Koné-paut, mais sensiblement inférieur à celui rapporté dans les études de Cherfi (13.5 ans), d'Allali (12.4 ans) et d'Atmaca (11.6 ans).

**Tableau XXXIV : Age moyen au moment du diagnostic selon les séries de la maladie de Behçet :**

Séries	Age moyen (ans)
Notre série	8
Cherfi (Algérie) (92)	13.5
Allali (Rabat) (93)	12.4
Atmaca (Turquie) (94)	11.6
Koné-paut (étude internationale) (72)	8.4
Nanthapisal (UK) (95)	4.87

### 1.2. Sexe :

Dans notre étude, 59.8% des patients atteints de purpura rhumatoïde sont des garçons, une tendance également retrouvée dans diverses séries de la littérature.

**Tableau XXXV : répartition des cas du P.R selon le sexe**

Auteurs	Nb de cas de P. R	Masculin	Féminin
Ben Meriem (Tunisie) (85)	67	54%	46%
Gökçe (Turquie) (96)	117	58.1%	41.9%
Oudrhiri (Rabat) (97)	46	44%	56%
Belmari (Algérie) (98)	24	59%	41%
Notre série	82	59.8%	40.2%

Selon la littérature, la maladie de Kawasaki touche surtout les garçons. Dans notre série, la majorité des patients était de sexe masculin (n=10) avec 1 seule fille.

**Tableau XXXVI : répartition des cas de la maladie de Kawasaki selon le sexe ratio**

Auteurs	Sexe ratio
Belamri (Algérie) (90)	2
Lekhyar (Casablanca)	1.5
Özdemir (Turquie) (99)	1.4
Notre série	10

Dans notre série de Behçet, le sexe ratio était de 4.33, indiquant une nette prédominance masculine, un résultat qui concorde en partie avec celui de l'étude de Hamzaoui (100). En revanche, l'étude d'Atmaca (94) met en évidence une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0.6, tandis que l'étude de Gallizi (101) et l'étude de Nanthapisal (95) révèlent une répartition presque équilibrée entre les sexes.

**Tableau XXXVII : le sexe ratio dans les séries de la maladie de Behçet chez l'enfant :**

Séries	Sexe ratio
Notre série	4.33
Atmaca (Turquie) (94)	0.6
Nanthapisal (UK) (95)	0.91
Gallizi (Italie) (101)	1.3
Hamzaoui (Tunisie) (100)	2.1

## 2. Manifestations cliniques :

### 2.1. Purpura rhumatoïde :

L'atteinte cutanée au cours du purpura rhumatoïde était constante dans notre série (100%), caractérisée par un purpura vasculaire sur des zones déclives. Ce qui rejoint les données de plusieurs études de la littérature. Cette constance souligne l'importance et la valeur diagnostique du purpura comme un critère majeur.

**Tableau XXXVIII : Comparaison de l'atteinte cutanée entre les différentes séries du purpura rhumatoïde :**

	Ben Meriem et al. (2006)(85)	Karadağ et al. (2019)(102)	Oudrhiri et al. (2020)(97)	Trindade et al. (2023)(87)	Notre série
<b>Nombre des cas</b>	67	265	46	74	<b>82</b>
<b>Purpura</b>	100%	100%	100%	100%	<b>100%</b>

Tandis que l'atteinte articulaire est observée chez 75.6% des cas avec la manifestation la plus fréquente étant les arthralgies d'allure inflammatoire touchant les grosses articulations. Ce résultat est proche de celui de l'étude de Ben Meriem où l'atteinte articulaire était rapportée chez 88.4% des patients et de celui de l'étude de Trindade dont 64.9% des patients présentaient de l'atteinte articulaire.

**Tableau XXXIX : Comparaison de l'atteinte articulaire entre les différentes séries du purpura rhumatoïde :**

	Ben Meriem et al. (2006)(85)	Oudrhiri et al. (2020)(97)	Trindade et al. (2023)(87)	Notre série
<b>Nombre des cas</b>	67	46	74	<b>82</b>
<b>Atteinte articulaire</b>	88.4%	56.5%	64.9%	<b>75.6%</b>

Pour l'atteinte digestive, nous avons l'observé chez 90,2% de nos patients, un taux notablement plus élevé que ceux rapportés dans d'autres séries, comme celles de Ben Meriem

(85) et Karadağ (102), où les fréquences étaient respectivement de 67,3 % et 51,3 %. Les douleurs abdominales étaient le symptôme le plus courant, présentes chez 90,2 % des cas, souvent associées à des vomissements alimentaires (47,5 %) et à de la diarrhée (14,6%). Ces résultats concordent avec les observations de Trindade(87), Ben Meriem(85) et Oudrhiri(97). Par ailleurs, nous avons constaté une incidence plus élevée de complications digestives, telles que les hémorragies digestives (42.7%), l'invagination intestinale aiguë (17%) et l'hématome pariétal (37.6%), par rapport aux séries de Ben Meriem(85) et Karadağ(102), où ces complications ont été rapportées respectivement chez 15.3 % et 1.5 % pour l'hémorragie digestive, 10.6 % et 2.3 % pour l'invagination intestinale aiguë.

**Tableau XL : Comparaison de l'atteinte digestive entre les différentes séries du purpura rhumatoïde :**

	Ben Meriem et al. (2006)(85)	Karadağ et al. (2019)(102)	Oudrhiri et al. (2020)(97)	Trindade et al. (2023)(87)	Notre série
<b>Nombre des cas</b>	67	265	46	74	<b>82</b>
<b>Atteinte digestive</b>	67.3%	51.3%	65.2%	41.9%	<b>90.2%</b>
- Douleur abdominale	63.4%	51.3%	52.2%	33.8%	<b>90.2%</b>
- Vomissements	42.3%	-	37%	20.3%	<b>47.5%</b>
- Diarrhée				4%	<b>14.6%</b>
- Hémorragie digestive	15.3%	10.6%	15.2%	9.5%	<b>42.7%</b>
- Invagination intestinale	1.5%	2.3%	17.4%	0	<b>17%</b>
- Ascite	-	-	6.5%	-	<b>32.9%</b>
- Hématome pariétal	1.5%	-	8.7%	-	<b>37.8%</b>

L'atteinte rénale est un facteur déterminant du pronostic à long terme du purpura rhumatoïde. Dans la série de Ben Meriem(85), l'atteinte rénale est observée chez 25.3% des cas avec une fréquence élevée de l'hématurie (19.4%) suivie par la protéinurie d'intensité variable chez 16.4% des cas, le syndrome néphrotique était noté chez 1.5% des cas, alors aucun patient



n'avait pas présenté l'HTA. Dans la série d'Oudrhiri(97), l'atteinte rénale était plus fréquente touchant 24 cas (52.2%) et la manifestation la plus courante était la protéinurie avec une fréquence de 41.3% des cas suivie par l'hématurie chez 30.4% des cas tandis que le syndrome néphrotique et l'HTA étaient plus rares, retrouvée chez 8.7% et 2.2% des cas respectivement. Dans notre série, l'atteinte rénale était fréquente, notée chez 46.3% des patients. La protéinurie était associée à l'hématurie chez 46.3% de nos patients. Le syndrome néphrotique était trouvé chez 7.3% de cas, alors que l'HTA était plus observée chez nos patients (14.6%).

**Tableau XLI : Comparaison de l'atteinte rénale entre les différentes séries du purpura rhumatoïde:**

	Ben Meriem et al. (2006)(85)	Karadağ et al. (2019)(102)	Oudrhiri et al. (2020)(97)	Trindade et al. (2023)(87)	Notre série
<b>Nombre des cas</b>	67	265	46	74	<b>82</b>
<b>Atteint rénale</b>	25.3%	29.1%	52.2%	–	<b>46.3%</b>
– HU	19.4%	17%	30.4%	4%	<b>46.3%</b>
– PU	16.4%	20.4%	41.3%	8.2%	<b>46.3%</b>
– HTA	0%	–	2.2%	2.7%	<b>14.6%</b>
– SN	1.5%	2.3%	8.7%	–	<b>7.3%</b>

L'atteinte scrotale est rare et varie considérablement entre les études (85) (102) (87). Dans notre série, elle était observée chez 20.7% de cas, réalisant le plus souvent un tableau d'orchépididymite aigue avec douleurs intenses et une augmentation du volume de la bourse. Cela concorde avec les résultats de la littérature.

**Tableau XLII : Comparaison de l'atteinte scrotale entre les différentes séries du purpura rhumatoïde :**

	Ben Meriem et al. (2006)(85)	Karadağ et al. (2019)(102)	Trindade et al. (2023)(87)	Notre série
<b>Nombre des cas</b>	67	265	74	<b>82</b>
<b>Atteinte scrotale</b>	5.7%	2.3%	12.16%	<b>20.7%</b>

L'atteinte générale était moins observée dans notre série (25.6%), se manifeste par une légère altération de l'état général et une fébricule dans la majorité des cas.

**Tableau XLIII : Comparaison de l'atteinte générale entre les différentes séries du purpura rhumatoïde :**

	Ben Meriem et al. (2006)(85)	Karadağ et al. (2019)(102)	Notre série
<b>Nombre des cas</b>	67	265	<b>82</b>
<b>Atteinte générale</b>	27%	26.8%	<b>25.6%</b>

La pancréatite est une caractéristique très rarement rapportée du purpura rhumatoïde. Zhang et al. ont décrit 13 cas de pancréatite dans leur cohorte concernant 3212 enfants atteints de PR (0,4%) (103). De même, Chen et al. ont signalé une pancréatite liée à HSP (0,48%) chez 208 de leurs patients atteints de HSP (104). Comme dans ces études, notre fréquence de pancréatite était de 1.2% avec un seul patient a présenté une pancréatite stade A.

**Tableau XLIV : Comparaison de l'atteinte pancréatique entre les différentes séries du purpura rhumatoïde :**

	Chen et al. (104)	Zhang et al.(103)	Notre serie
<b>Nombre des cas</b>	208	3212	<b>82</b>
<b>Pancréatite (%)</b>	0.48%	0.4%	<b>1.2%</b>

## **2.2. La maladie de Kawasaki :**

Tous nos patients ont présenté une fièvre prolongée de plus de 5 jours, résistante aux antipyrétiques. La fréquence des cinq critères classiques de la maladie de Kawasaki, classée par ordre décroissant, est la suivante : 100% pour la conjonctivite, 90.9% pour les modifications de la muqueuse buccopharyngée, 81.8% pour l'éruption cutanée, 72.7% pour les changements des extrémités, la desquamation et les adénopathies cervicales (voir Tableau). Dans la littérature, la fréquence des manifestations principales de la maladie de Kawasaki varie selon les séries, mais on observe généralement que le signe le plus fréquemment rapporté diffère d'une étude à l'autre (l'éruption cutanée dans certaines études, la conjonctivite ou les modifications bucco-pharyngées dans d'autres). Dans notre série, il était la conjonctivite.

Suite à une analyse approfondie des critères principaux, nous avons conclu que les 11 patients de notre série présentent des formes complètes de la maladie de Kawasaki. Néanmoins, d'autres signes supplémentaires ont été observés : des vomissements chez un patient, des

arthralgies et chez 4 patients, ainsi que des anomalies urinaires type hématurie associée à une protéinurie avec une leucocyturie chez un autre patient.

L'atteinte hépatique est retrouvée dans la série de Lekhyar chez 3 patients soit 13%, ce qui également le cas dans notre série où un cas de cytolyse hépatique a été noté chez un seul patient.

**Tableau XLV : Comparaison des manifestations cliniques entre les différentes séries de la maladie de Kawasaki :**

	Merzouk et al. (2010)(105)	Lekhyar et al. (2010)(106)	Belmari et al. (2022)(90)	Boudiaf et al. (2015)(89)	Tahiri et al. (2017)(107)	Notre série
<b>Fièvre prolongée</b>	100%	100%	100%	100%	100%	<b>100%</b>
<b>Conjonctivite bilatérale</b>	65.2%	74%	53.33%	91%	64.3%	<b>100%</b>
<b>Modifications buccopharyngées</b>	95.6%	95.65%	93.33%	98%	80%	<b>90.9%</b>
<b>Modifications des extrémités</b>	82.6%	56.17%	40%	97%	74.3%	<b>72.7%</b>
<b>Rash cutané</b>	78.26%	87%	93,33%	98%	67.14%	<b>81.8%</b>
<b>Adénopathies cervicales</b>	21.7%	–	46.67%	28.5%	65.7%	<b>72.7%</b>

L'atteinte cardiaque type anévrisme de l'artère coronaire était objectivée chez 2 de nos patients soit 18.1%, un résultat qui est proche de celui de la littérature (tableau XXXXVI)

**Tableau XLVI : Atteinte cardiaque dans notre série et dans la littérature :**

	Singh Grewal D (108)	Lega J C (109)	Tourneu x P (110)	Chantep le A (111)	Notre série
<b>Nombre de cas</b>	45	210	56	49	11
<b>Anévrisme coronarien</b>	6.8%	11.9%	0%	14.3%	<b>18.1%</b>

### 2.3. La maladie de Behçet :

Les aphtes sont retrouvés chez 25% de nos patients, un pourcentage significativement plus bas que celui rapporté dans la plupart des études internationales et même régionales (étude de Lamghari et d'Allali) où la prévalence varie généralement entre 84% et 100%. Ce résultat pourrait être attribué à notre choix d'utiliser les critères PEDBD, qui permettent de diagnostiquer la maladie de Behçet chez l'enfant avec une plus grande flexibilité, même en l'absence d'aphtes. Cette approche étend le champ des cas inclus et peut expliquer cette prévalence plus faible dans notre étude.

**Tableau XLVII : Aптоse dans notre série et dans la littérature :**

	Gallizi et al. (2017) (64)	Hamzaoui et al. (2014) (112)	Koné-Paul et al. (1998) (72)	Allali et al. (2004) (93)	Lamghari et al. (2002) (113)	Cherfi et al. (2021) (92)	Notre série
<b>Aптоse</b>	94.5%*	100%	96%	100%	100%	100%	<b>25%</b>

La pseudo folliculite dans notre série était présente chez 6.25% des cas, un taux inférieur par rapport aux résultats de Gallizi et de Hamzaoui qui rapportent des taux de pseudo folliculite à 14.5% et 84% respectivement. Ce symptôme, bien que non spécifique est souvent retrouvé dans la littérature.

**Tableau XLVIII : l'atteinte cutanée dans notre série et dans la littérature :**

	Gallizi et al. (2017) (64)	Hamzaoui et al. (2014) (112)	Lamghari et al. (2002) (113)	Cherfi et al. (2021) (92)	Notre série
<b>Pseudo folliculite</b>	14.5%	84%	0%	–	<b>6.25%</b>

L'atteinte oculaire est observée chez 56,2% des cas dans notre série, ce qui se situe dans la fourchette de prévalence rapportée dans d'autres études, notamment celle de Cherif et al. (40%) et d'Allali et al. (75%). Bien que l'uvéite soit une manifestation caractéristique et fréquente de la maladie de Behçet (MB), elle est rapportée dans 56,2% de nos cas, un résultat en accord

avec celui de Allali (58.3%) et de Lamghari (49.1%). En revanche, d'autres études rapportent des taux plus faibles comme celle de Cherfi et al. (20%), et de Gallizi et al. (37.2%).

La rétinite vasculaire, quant à elle, est retrouvée chez 12,5% de nos patients et est considérée comme l'atteinte oculaire la plus préoccupante, en raison de son potentiel à entraîner une perte de vision irréversible. Cette prévalence est proche de celle rapportée dans plusieurs études internationales, où la rétinite vasculaire est observée dans 28,4% des cas dans la série de Hamzaoui, 23% dans celles de Koné-Paut et de Lamghari, 8,2% dans l'étude de Gallizi.

L'épisclérite est également présente chez 12,5% de nos patients, un taux plus élevé que celui rapporté par Gallizi (3,6%).

**Tableau XLIX : l'atteinte oculaire dans notre série et dans la littérature :**

	Gallizi et al. (2017) (64)	Hamzaoui et al. (2014) (112)	Kone-Paul et al. (1998) (72)	Allali et al. (2004) (93)	Lamghari et al. (2002) (113)	Cherfi et al. (2021) (92)	Notre série
<b>Atteinte oculaire</b>	43.6%	44.4%	61%	75%	76%	40%	<b>56.2%</b>
- Episclérite	3.6%	-	-	-	-	-	<b>12.5%</b>
- Uvéite	37.2%	43.2%	45%	58.3%	49.1%	20%	<b>56.2%</b>
- Rétinite vasculaire	8.2%	28.4%	23%	33.3%	23%	-	<b>12.5%</b>

Les douleurs articulaires (arthralgies) sont observées chez 12,5% des patients dans notre série, un taux qui reste inférieur à celui de certaines études, comme celle de Hamzaoui et al. (40,7%). Les arthralgies sont souvent associées à une évolution bénigne.

**Tableau L : Comparaison de l'atteinte articulaire entre les différentes séries de la maladie de Behçet chez l'enfant :**

	Gallizi et al. (2017) (64)	Hamzaoui et al. (2014) (112)	Kone-Paul et al. (1998) (72)	Allali et al. (2004) (93)	Lamghari et al. (2002) (113)	Cherfi et al. (2021) (92)	Notre série
<b>Atteinte articulaire</b>	42.7%	40.7%	6%	-	30.7%	-	<b>12.5%</b>
- arthralgies	41%			25%		60%	<b>12.5%</b>

Dans notre série, la fréquence de l'atteinte neurologique (12,5 %) est significativement inférieure à celles rapportées dans les autres séries de la littérature. En effet, Gallizi et al. (2017) rapportent une fréquence de 30,9 %, Hamzaoui et al. (2014) 22,2 %, tandis qu'Allali et al. (2004) et Lamghari et al. (2002) signalent des taux plus élevés, respectivement de 50 % et 46,1 %. Enfin, Cherfi et al. (2021) rapportent la prévalence la plus élevée avec 60 %. Cette variabilité pourrait s'expliquer par plusieurs facteurs. Tout d'abord, les critères de définition de l'atteinte neurologique ne sont pas toujours homogènes entre les études, certains auteurs incluant des manifestations spécifiques telles que les thromboses veineuses cérébrales, tandis que d'autres les considèrent comme une atteinte vasculaire.

**Tableau LI : Comparaison de l'atteinte neurologique entre les différentes séries de la maladie de Behçet chez l'enfant :**

	Gallizi et al. (2017) (64)	Hamzaoui et al. (2014) (112)	Allali et al. (2004) (93)	Lamghari et al. (2002) (113)	Cherfi et al. (2021) (92)	Notre série
Atteinte neurologique	30.9%	22.2%	50%	46.1%	60%	12.5%

La fréquence des atteintes vasculaires varie considérablement d'une étude à l'autre. Elle est caractérisée par une atteinte multiple et sévère par sa topographie viscérale menaçant le pronostic vital.

Dans notre série, 18,7 % des patients présentaient un anévrisme de l'artère pulmonaire associé à une thrombose. Cherfi et al. ont rapporté des cas d'atteintes vasculaires chez trois enfants : une thrombose de la veine cave supérieure compliquée d'une embolie pulmonaire (20%), une thrombose bilatérale des veines jugulaires (20 %), et une thrombose du ventricule droit compliquée également d'une embolie pulmonaire (20 %). Quant à l'étude d'Allali, elle a rapporté deux cas : une thrombose veineuse fémoro-tibiale et une thrombose des veines infra-claviculaires.

**Tableau LII : Comparaison de l'atteinte vasculaire entre les différentes séries de la maladie de Behçet chez l'enfant :**

	Gallizi et al. (2017) (64)	Hamzaoui et al. (2014) (112)	Lamghari et al. (2002) (113)	Allali et al. (2004) (93)	Nanthapaisal et al. (2016) (95)	Cherfi et al. (2021) (92)	Notre série
<b>Atteinte vasculaire</b>	1.8%*	32.1%*	24%	16.6%	6.5%*	60%	<b>18.7%</b>

\*les TVC sont incluses dans l'atteinte vasculaire

La fièvre est retrouvée chez 43,7% de nos patients et l'altération de l'état général (AEG) chez 12.5%, des taux légèrement supérieurs au ceux rapportés par Gallizi et al. (30.9% pour la fièvre). La douleur abdominale est retrouvée chez 43.7% des patients dans notre série, ce qui rejoint le résultat de l'étude de Gallizi (41%).

**Tableau LIII : Comparaison d'autres manifestations entre les différentes séries de la maladie de Behçet chez l'enfant :**

	Gallizi et al. (2017) (64)	Kone- Paul et al. (1998) (72)	Allali et al. (2004) (93)	Lamghari et al. (2002) (113)	Cherfi et al. (2021) (92)	Notre série
<b>Atteinte générale</b>	44.5%	-	ND	ND	-	<b>43.7%</b>
- Fièvre	30.9%				20%	<b>43.7%</b>
- AEG	-				40%	<b>12.5%</b>
<b>Douleur abdominale</b>	41%	14%	8.3%	7.7%	ND	<b>43.7%</b>

ND= no data

### 3. Profil paraclinique :

#### 3.1. La biologie :

Concernant le purpura rhumatoïde, aucun test de laboratoire spécifique n'existe pour son diagnostic. Les analyses sont principalement utilisées pour éliminer les diagnostics différentiels.

La série de Ben Meriem(85) a rapporté un syndrome inflammatoire modéré chez 68.4% des cas, une thrombocytose dans 23% des cas et une hyperleucocytose dans 46.1% des cas. Dans l'étude d'Oudrhiri(97), le bilan inflammatoire était positif chez 71.73 % des patients, la numération formule sanguine a montré une hyperleucocytose neutrophile dans 61% des cas, une thrombocytose et une anémie inflammatoire dans 26% des cas.

Pour le bilan immunologique, le dosage des IgA sériques et des facteurs du complément C3/C4 ainsi que du facteur rhumatoïde peut être effectué. Bien que ces examens ne contribuent pas uniquement aux discussions pathogéniques mais ils fournissent également des éléments importants pour le diagnostic positif. Le taux sérique d'IgA est souvent élevé tandis que les compléments C3 et C4 peuvent être normaux, diminués ou élevés.

Dans notre série, les explorations biologiques ont objectivé une anémie inflammatoire dans 9.76% des cas, une hyperleucocytose dans 62.20% des cas avec une thrombocytose dans 42.68% des. Un syndrome inflammatoire modéré a été présent dans 65.85% des cas. Nos résultats sont proches de ceux de la littérature. Pour le bilan immunologique, il était normal.

**Tableau LIV : Comparaison des atteintes biologiques entre les séries de la littérature et notre série du purpura rhumatoïde :**

Paramètres biologiques	La série de Ben Meriem(85)	La série de Oudrhiri(97)	Notre série
Hyperleucocytose	46.1%	61%	<b>62.2%</b>
Anémie inflammatoire	-	26%	<b>9.76%</b>
Thrombocytose	23%	26%	<b>42.7%</b>
Syndrome inflammatoire	68.4%	71.73%	<b>65.8%</b>



Pour la maladie de Kawasaki, il existe de façon constante un syndrome inflammatoire avec une vitesse de sédimentation (VS) et une C réactive protéine (CRP) augmentées. Sur la numération-formule sanguine, une hyperleucocytose et une anémie inflammatoire sont observées. La thrombocytose majeure apparaît de façon retardée plutôt après sept jours d'évolution. Dans la série de Belmari(90), une anémie inflammatoire était notée chez 93.33%, une hyperleucocytose chez 66.67% et une élévation de la CRP chez 86.67% des cas alors que la série de Merzouk(105) a rapporté l'élévation de la CRP chez 91.3% des cas et une VS accélérée chez 60.86% des cas et une hyperleucocytose chez 65.21% des cas.

Dans notre série, nous avons trouvé un syndrome inflammatoire chez tous nos patients dont la vitesse de sédimentation accélérée et la CRP augmentée chez tous nos patients. L'hyperleucocytose et la thrombocytose sont notées chez 54.54% des cas, alors que l'anémie inflammatoire est retrouvée chez un seul patient. Nos résultats concordent avec ceux de la littérature.

Concernant la maladie de Behçet, il n'existe pas de marqueur biologique spécifique pathognomonique de la MB de manière incontestable. Néanmoins, un syndrome inflammatoire biologique non spécifique est fréquemment observé lors des poussées de la maladie, ce qui facilite son suivi : une accélération de la vitesse de sédimentation, une hyperfibrinémie, une augmentation de la protéine C-réactive (CRP). L'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est généralement observée lors des poussées, notamment lors des atteintes oculaires, articulaires et vasculaires. Cependant, la présence d'un typage HLA B51 positif a été discutée comme marqueur pronostique dans l'atteinte oculaire de la maladie de Behçet.

Dans notre série, le syndrome inflammatoire était noté chez 31,2 % des cas, une hyperleucocytose chez 43,7 % des cas, alors que le HLAB51 a été recherché chez tous les patients, et il revient positif chez eux.

## **4. Profil thérapeutique :**

### **4.1. Purpura rhumatoïde :**

Le traitement dépend de la sévérité et de l'atteinte des organes. La plupart des cas se résolvent spontanément en 4 à 6 semaines.

Dans la série de Ben Meriem (Tunisie 2006) (85), La majorité de patients ont été traité par un traitement symptomatique. La corticothérapie était prescrite pour des douleurs abdominales intenses chez huit patients (12,1 %) pendant une courte durée et prolongée pour atteinte rénale chez deux patients (3%), alors aucun patient n'a reçu d'immunosuppresseurs,

Dans la série de M Abushhaiwia (Libye2018) (114), les corticoïdes par voie intraveineuse ou orale ont été administrés à 40 patients (53,3 %) pour une durée moyenne de 10 jours, et 21 patients (28 %) ont reçu un inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. 4 (5,3 %) patients ont reçu du mycophénolate mofétil comme traitement immunosuppresseur pour la néphrite.

Dans la série de Breda (Italie 2021) (115), la majorité des patients ont reçu un traitement médicamenteux ; Les médicaments les plus couramment prescrits étaient les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) (67 %). Des corticostéroïdes ont été administrés chez 62 patients (30 %) en raison d'une atteinte rénale (13 %), de lésions cutanées persistantes (9 %), de douleurs abdominales sévères (5 %) ou d'une atteinte scrotale (2 %). La durée moyenne du traitement par stéroïdes était de 1 mois et la dose initiale médiane ou équivalente était de 1,5 mg/kg/jour. Un traitement immunosuppresseur était nécessaire chez 2 patients présentant une atteinte rénale ; les médicaments choisis étaient le d'azathioprine et le cyclophosphamide (en raison d'une protéinurie persistante dans le premier cas, et d'une non-réponse à la corticothérapie dans le deuxième). Les deux enfants avaient initialement reçu une corticothérapie. Les deux patients ont montré une bonne réponse aux immunosuppresseurs et ont eu un résultat favorable.

Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié d'un traitement symptomatique à base de antalgiques, des antispasmodiques et l'inhibiteur de la pompe a protéine. La corticothérapie orale était prescrite chez 52 patients soit 63.41% à raison de 1 à 2 mg/kg/j, dont 24 patients pour une courte durée devant un tableau digestif résistant aux antalgiques habituels et 28 patients pour une longue durée avec dégression progressive devant un tableau rénal. Les bolus de méthylprednisolone ont été prescrits chez 21 patients (25.6%) associées à une corticothérapie orale pour une longue durée avec décroissance progressive. Le recours aux immunosuppresseurs était comme suivant : 12 patients ont reçu des bolus mensuels de cyclophosphamide, le MMF chez 5 patients, l'azathioprine chez un seul patient comme traitement de 2ème intention devant la non-réponse à la corticothérapie associée au cyclophosphamide, alors que la cyclosporine était utilisée chez un seul patient. On a eu recours aux néphroprotecteurs type IEC chez 38 et 16 patients respectivement et aux diurétiques chez 2 patients.

#### **4.2. La maladie de Kawasaki :**

Dans la série de Belmari (Algérie) (90), Tous les patients ont été traités avec des immunoglobulines (2g/kg IV) associées à de l'aspirine 80-100mg/kg/j en 4 doses. Alors que dans la série de Lekhyar (Casablanca) (106), Tous les malades ont reçu de l'aspirine à dose anti-inflammatoire relayée par une dose anti-agrégant plaquettaire dans 9 cas ; un patient a reçu un bolus de méthyl prednisolone.

Dans notre série, Tous les malades ont été mis sous salicyles à la dose anti-inflammatoire 100mg/kg/j, puis à la dose anti-agrégante 8mg/kg/j. 7 malades ont reçu les immunoglobulines à la dose de 1-2g/kg en une à deux cures dont 2 malades ayant déjà une atteinte coronaire. La corticothérapie a été administrée chez 4 patients (devant la persistance de la fièvre et l'augmentation de la CRP après 2 cures d'IGIV). Un seul patient a bénéficié d'une biothérapie (Tocilizumab).

#### **4.3. La maladie de Behçet :**

Dans l'étude de Gallizi (101), tous les patients ont reçu une corticothérapie topique (oculaire et/ou cutanéomuqueuse). Les traitements systémiques les plus utilisés étaient la colchicine chez 33 patients (30%), en monothérapie chez 22 et en association chez 11 patients et les corticostéroïdes chez 33 (30%) patients (en monothérapie chez 14) ; immunosuppresseurs chez 13 (11,8 %) avec les médicaments suivants : 7 Méthotrexate, 6 Azathioprine, 6 Cyclosporine, 2 Thalidomide, 1 Cyclophosphamide, 1 Sulfasalazine. L'anti TNF- $\alpha$  a été utilisé chez 2 patients (Infliximab) et l'anti-IL-1 (Anakinra) chez 2. Des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ont été utilisés dans 4 cas.

Dans l'étude de Cherfi (92), tous les patients ont reçu des bolus de méthylprednisolone, suivis d'une corticothérapie orale. La colchicine a été prescrite à 2 patients seulement et l'azathioprine à 7 d'entre eux, bien que le recours aux anticoagulants ait été fait chez un seul patient.

Dans notre série, la colchicine a été prescrite chez tous les patients (n = 16), 81,2 % des patients étaient traités par une corticothérapie orale alors que 9 cas ont bénéficié de bolus de méthylprednisolone. Les immunosuppresseurs ont été utilisés chez 25 % et 56,2 % des cas pour l'azathioprine et le méthotrexate, respectivement. Seize pour cent des cas ont eu recours à la biothérapie (Etanercept et Adalimumab), tandis que l'anticoagulothérapie était utilisée chez deux patients seulement.

#### **5. Evolution et pronostic :**

Dans notre série, nous rappelons que l'évolution était favorable pour la majorité des patients (96.6%).

### 5.1. Purpura rhumatoïde :

La vascularite à IgA a une évolution habituellement favorable. Toutefois, il faut savoir dépister les atteintes viscérales graves notamment digestive et rénale conditionnant le pronostic à court et long terme.

Dans la série de Ben meriem (85), L'évolution, précisée chez 54 patients avec un recul moyen de deux ans, était marquée par la disparition des signes articulaires en cinq jours en moyenne et des signes digestifs en 1 à 30 jours. Le premier signe de régression était dans la majorité des cas le syndrome articulaire (66,7 %). Deux cas de récurrence cutanée ont été constatés, et aucun cas d'atteinte rénale tardive n'a été observé.

Dans la série d'Oudrhiri (97), avec un recul d'un an et demi, l'évolution à court terme était favorable pour l'atteinte cutanée, articulaire et digestive avec régression en moyenne dans les 15 jours. Les patients qui ont présenté une atteinte rénale ont bien évolué sous traitement avec disparition de l'hématurie et de la protéinurie dans la 1<sup>re</sup> année de la maladie au maximum sauf pour deux cas qui présentaient des poussées avec plusieurs rechutes nécessitant la ré-hospitalisation.

Dans notre étude, avec un recul moyen d'un an, l'évolution à court terme du purpura rhumatoïde s'est révélée favorable. Nous avons observé une rémission chez 81,71 % des patients, caractérisée par la disparition du purpura ainsi que des signes articulaires et digestifs. Des rechutes ont été notées chez 14 patients, soit 17,1%, la majorité ayant présenté 2 poussées. Les patients présentant une atteinte rénale ont bien répondu au traitement. Ceci concorde avec les résultats d'autres études.

Une méta-analyse réalisée en 2019 (116) de 9 études cas-témoins portant sur 969 patients atteints de néphrite HSP a montré que l'âge avancé au début, le débit de filtration glomérulaire plus faible, les premières manifestations rénales avec syndrome néphrotique, avec syndrome néphritique-néphrotique et la biopsie rénale avec néphrite en croissant (ISKDC grades III à IV) étaient des facteurs de risque significatifs dont les résultats étaient médiocres. D'autre

part, les signes cliniques initiaux d'hématurie et de protéinurie légère avec ou sans hématurie) étaient associés à de bons résultats.

### **5.2. La maladie de Kawasaki :**

L'évolution a été favorable dans tous nos cas (100%) avec une amélioration clinique et biologique progressive. Sur un recul de 4 semaines à 6 mois (médiane de trois mois), aucune complication n'a pas été survenue. Le suivi échocardiographique a été assuré chez les 11 patients durant leurs hospitalisations et chez 7 patients après leurs sorties (4 patients étant perdus de vue après leur sortie). Les échocardiographies réalisées au cours de la dernière consultation chez 7 patients (y compris les deux patients présentant l'atteinte coronaire) étaient normales. Ceci montre une faible incidence des complications liées à la MK, malgré les difficultés pratiques rencontrées dans notre contexte.

### **5.3. La maladie de Behcet :**

Chez l'enfant, la maladie montre une activité persistante malgré les traitements. Les garçons sont plus susceptibles de développer des complications graves, notamment vasculaires et oculaires, tandis que les filles présentent plus souvent des atteintes muqueuses et articulaires. L'inflammation oculaire récurrente peut conduire à des pertes irréversibles de vision, même si le pronostic visuel reste plus favorable chez les enfants que chez les adultes. Cependant, une évolution sévère est rapportée dans 7 à 20 % des cas, en particulier chez les garçons.(117) (72) (118)

Dans notre série, la cécité était survenue chez un seul patient (6.25%), ce qui rejoint les résultats de l'étude de Koné-Paut et al (72) où le taux de cécité était à 8.1%. Tandis que l'étude d'Allali (93) et de Tugal-tutkun (119) rapportent un taux plus élevé de cécité à 33.3% et 16.6% respectivement.

**Tableau LV : Comparaison de taux de la cécité entre les séries de la littérature et notre série**

	Kone-paut et al.(72)	Tugal-tutkun et al.(119)	Allali et al.(93)	Notre série
<b>Nombre de patients</b>	65	36	12	<b>16</b>
<b>Taux de Cécité (%)</b>	8.1%	16.6%	33.3%	<b>6.25%</b>

Dans notre série, 25% des patients ont présenté des poussées récurrentes, même que l'étude de Cherfi (92) qui a rapporté un taux de poussées à 20% des cas, ainsi que Gallizi qui a rapporté une persistance de la maladie chez 26,3 %, poussées récurrentes chez 67 (60,9 %) et une maladie continue-récurrente chez 14 (12,72 %) des cas.

Dans le cadre d'une cohorte rétrospective monocentrique de 817 enfants et adultes suivis pendant une médiane de 7,7 ans, le taux de mortalité était de 5 %. Les maladies vasculaires (43,9 % des décès) et la malignité (14,6 %) étaient les principales causes de décès, suivies de l'atteinte du système nerveux central (12,2 %) et de la septicémie (12,2 %). La mort était associée à un âge plus jeune (15 à 25 ans), au sexe masculin, à l'atteinte artérielle et à un nombre élevé de poussées.(120)


Koné-Paut et al. révèle dans son étude portant sur 65 enfants un taux de mortalité de 3 % (2 sur 65). Un patient est décédé d'une hémoptysie massive causée par une artérite pulmonaire, et un autre est décédé d'une thrombose veineuse multiple. (72)

Dans l'étude de Fujikawa, un des patients présentant l'atteinte entéro-vasculaire dans le cadre de la maladie de Behçet est décédé d'un syndrome de détresse respiratoire et de sepsis 8 ans après le diagnostic. (121)


Dans notre série, un cas de décès a été note du a une rupture anévrismale, ceci est également rapporté dans la littérature.

**Tableau LVI : Comparaison de taux de décès entre les séries de la littérature et notre série :**

	Cherfi et al. (92)	Fujikawa et al. (121)	Kone-paut et al.(72)	Notre série
<b>Nombre de patients</b>	15	31	65	<b>16</b>
<b>Nombre de décès</b>	1	1	2	<b>1</b>



*CONCLUSION*





Au terme de cette étude s'étalent sur une période de 15 ans et portant sur 117 cas de vascularite systémiques pédiatrique, nous constatons que les vascularites systémiques sont des pathologies rares chez l'enfant marocain, se caractérisent par une hétérogénéité clinique et des particularités propres à chaque type, tant sur le plan de l'atteinte organique que de la sévérité et du pronostic.

Dans notre étude, la vascularite de Kawasaki, la maladie de Behçet et les vascularites à dépôts d'Ig A étaient les plus fréquemment rencontrées.

Pour les manifestations cliniques, l'atteinte cutanéomuqueuse était la plus fréquente suivie par l'atteinte digestive et ostéo-articulaire.

Le pronostic était généralement favorable avec une prise en charge précoce et adaptée. Cependant, certaines vascularites, comme la maladie de Wegener et la maladie de Behçet, présentaient un risque plus élevé de complications graves, telles que les atteintes oculaires ou cardiovasculaires, influençant négativement le pronostic.

En résumé, Cette étude espère servir de référence pour améliorer le diagnostic et la prise en charge des vascularites chez l'enfant dans notre contexte.



*RÉSUMÉ*



## Résumé

**Contexte** : les vascularites systémiques de l'enfant désignent un groupe d'affections rares, caractérisés par une atteinte inflammatoire de la paroi des vaisseaux de différents calibres : gros, moyen et petit. Elles se distinguent tant par leurs manifestations cliniques que par leur gravité, et éventuellement, leur pronostic.

**Objectif de l'étude** : décrire les vascularites systémiques rencontrées chez une population d'enfants marocains, leur phénotype clinique, leur évolution et pronostic.

**Patients et méthodes** : Notre étude était une étude rétrospective à visée descriptive impliquant 117 patients atteints de vascularites systémiques, suivis au service de Pédiatrie B, du Centre Hospitalier Universitaire Mohamed VI de Marrakech. L'étude s'était étalée sur une période de 15 ans, allant du 1<sup>er</sup> janvier 2009 au 31 décembre 2023.

**Résultats** :

117 patients étaient colligés. Nous avons retenu les diagnostics suivants : 82 cas de PR, 16 cas de la MB, 11 cas de la MK, 4 cas des vascularites associées aux ANCA, un cas de Takayasu, un cas de PAN et 2 cas de vascularites associées à une maladie de système. Il s'agissait de 77 garçons et 40 filles avec un sexe-ratio à 1.92. La moyenne d'âge de nos patients était de 7.43 ans. Plus de la moitié de nos patients (59.9%) étaient hospitalisés en hiver et en automne. Les antécédents étaient dominés par l'infection respiratoire dans 19.6% des cas, la prise médicamenteuse chez 2 cas, la vaccination chez un cas, un antécédent familial de vascularite chez 3 cas et de malignité chez un seul cas.

Les manifestations cliniques les plus retrouvées étaient les signes cutané-muqueux (87%), l'atteinte digestive (70.9%), l'atteinte articulaire (61.5%), rénale (38.5%), suivis de l'atteinte générale avec une fréquence de 37.6% et oculaire dans 17.9% des cas.

Le traitement dépendait du type de vascularite et de sa sévérité. La corticothérapie reste le traitement de base, utilisée dans 65,8 % des cas, associée parfois à des immunosuppresseurs. L'usage des immunoglobulines intraveineuses (IGIV), bien que limité par des contraintes de coût, était principalement réservé aux cas de maladie de Kawasaki.

Le suivi à long terme des patients a permis d'observer une prise en charge bien tolérée malgré certaines complications thérapeutiques liées principalement aux corticoïdes.

L'évolution était favorable dans 96,6 % des cas, avec des rémissions complètes pour la majorité des patients. Cependant, des rechutes étaient observées dans certains cas, particulièrement pour le purpura rhumatoïde (17,1 % des cas) et la maladie de Behçet (25 % des cas). Les complications graves étaient rares, et comprenaient des atteintes oculaires, et rénale notamment dans les formes graves de la maladie de Behçet, de la granulomatose avec polyangéite. Nous rapportons deux cas de décès dans notre série.

## Summary

**Background:** Systemic vasculitis in children refers to a group of rare disorders characterized by inflammatory involvement of the walls of blood vessels of various sizes: large, medium, and small. They differ in their clinical manifestations, severity, and potentially, their prognosis.

**Objective:** To describe the systemic vasculitis observed in a population of Moroccan children, focusing on their clinical phenotype, progression, and prognosis.

**Patients and Methods:** This was a retrospective, descriptive study involving 117 patients with systemic vasculitis followed in the Pediatric Department B of Mohamed VI University Hospital Center in Marrakech. The study took place over 15 years, from January 1, 2009, to December 31, 2023.

### **Results:**

A total of 117 patients were included. The diagnoses retained were as follows: 82 cases of Henoch-Schönlein purpura (HSP), 16 cases of Behçet's disease (BD), 11 cases of Kawasaki disease (KD), 4 cases of ANCA-associated vasculitis (AAV), 1 case of Takayasu arteritis, 1 case of polyarteritis nodosa (PAN), and 2 cases of vasculitis associated with systemic diseases. The cohort included 77 boys and 40 girls, with a sex ratio of 1.92. The average age of the patients was 7.43 years. Over half of the patients (59.9%) were hospitalized during winter and autumn. The most common antecedents included respiratory infections (19.6%), medication intake in 2 cases, vaccination in 1 case, a family history of vasculitis in 3 cases, and malignancy in 1 case.

The most frequent clinical manifestations were cutaneous and mucosal signs (87%), gastrointestinal involvement (70.9%), joint involvement (61.5%), renal involvement (38.5%), followed by systemic symptoms (37.6%) and ocular involvement (17.9%).

Treatment depended on the type and severity of vasculitis. Corticosteroids remained the cornerstone therapy, used in 65.8% of cases, sometimes combined with immunosuppressive agents. Intravenous immunoglobulin (IVIG), although limited by cost constraints, was primarily reserved for cases of Kawasaki disease.

Long-term follow-up revealed that treatment was generally well-tolerated despite some complications, mainly related to corticosteroid use.

The outcome was favorable in 96.6% of cases, with complete remission achieved in the majority of patients. However, relapses were observed in some cases, particularly for Henoch-Schönlein purpura (17.1% of cases) and Behçet's disease (25% of cases). Severe complications were rare, including ocular and renal involvement, especially in severe forms of Behçet's disease and granulomatosis with polyangiitis. Two deaths were recorded in our serie.

## ملخص

### المقدمة

تشير التهاب الأوعية الدموية الجهازية عند الأطفال إلى مجموعة من الاضطرابات النادرة التي تصيب جدران الأوعية الدموية بالالتهاب، سواء كانت الأوعية كبيرة، متوسطة، أو صغيرة الحجم. تتميز هذه الحالات بتنوع مظاهرها السريرية، وخطورتها، وأحيانًا مآلها

### هدف الدراسة

وصف التهابات الأوعية الدموية الجهازية التي تم تشخيصها لدى مجموعة من الأطفال المغاربة، مع التركيز على أنماطهم السريرية، تطور المرض، والتوقع.

### المرضى والاساليب

كانت الدراسة استرجاعية وصفية شملت 117 مريضًا مصابين بالتهابات الأوعية الدموية الجهازية، تمت متابعتهم في قسم الأطفال (ب) بالمستشفى الجامعي محمد السادس في مراكش. امتدت الدراسة على مدى 15 عامًا، من 1 يناير 2009 إلى 31 ديسمبر 2023

### النتائج

شملت الدراسة 117 مريضًا، مع التشخيصات التالية: 82 حالة من فرقية رثوية، 16 حالة من مرض بهجت، 11 حالة من مرض كاواساكي، 4 حالات من التهاب الأوعية المرتبط بالأجسام المضادة هيولي المتعادلة، حالة واحدة من التهاب الشريان تاكاياسو، حالة واحدة من التهاب الشرايين العقدي المتعدد، وحالتان من التهابات الأوعية المرتبطة بأمراض جهازية

توزعت الحالات بين 77 ذكرًا و40 أنثى، بنسبة 1.92 ذكر لكل أنثى. وكان متوسط عمر المرضى 7.43 أعوام. أكثر من نصف الحالات (59.9%) تم إدخالهم إلى المستشفى خلال فصلي الشتاء والخريف. أما السوابق المرضية فشملت: عدوى الجهاز التنفسي في 19.6% من الحالات، تناول الأدوية في حالتين، التطعيم في حالة واحدة، تاريخ عائلي لالتهاب الأوعية الدموية في 3 حالات، وسرطان في حالة واحدة

كانت الأعراض السريرية الأكثر شيوعًا هي العلامات الجلدية والمخاطية (87%)، تليها إصابة الجهاز الهضمي (70.9%)، المفاصل (61.5%)، الكلى (38.5%)، الأعراض الجهازية العامة مثل الحمى أو الإرهاق (37.6%)، وأخيرًا إصابة العين (17.9%)

اختلف العلاج حسب نوع الالتهاب وشدته. كانت الكورتيكوستيرويدات العلاج الأساسي في 65.8% من الحالات، وغالبًا ما تم دمجها مع أدوية مثبطة للمناعة. استخدم العلاج بالgamma globulins بشكل رئيسي في مرض كاواساكي، لكنه كان محدود بسبب تكاليفه. أظهرت المتابعة طويلة المدى أن العلاج كان جيد التحمل على الرغم من بعض المضاعفات، والتي كانت في الغالب ناتجة عن استخدام الكورتيكوستيرويدات. كانت النتائج إيجابية في 96.6% من الحالات، مع تحقيق شفاء كامل لدى غالبية المرضى. ومع ذلك، تم تسجيل انتكاسات في بعض الحالات، خاصة في حالة فرعية رئوية (17.1% من الحالات) ومرض بهجت (25% من الحالات). كانت المضاعفات الخطيرة نادرة وشملت إصابات في العين والكلية، خاصة في الحالات الشديدة من مرض بهجت والتهاب الورم الحبيبي مع التهاب الأوعية. تم تسجيل حالتين وفاة في هذه السلسلة.





*ANNEXES*



**ANNEXE 01 :**

**FICHE D'EXPLOITATION**

Date d'entrée : N° de dossier : IP :  
N° de téléphone :

**I. Identité de patient**

Nom et Prénom : âge : sexe :  
Consanguinité : Origine :  
Scolarisation :  
Couverture sociale : AMO RAMED CNOPS CNSS  
sans  
Saison :

**II. ATCDs**

Vaccination récente  
Prise médicamenteuse  
Infections  
Auto-immunité connue  
Maladie systémique/vascularite dans la famille  
Malignité  
Autres

**III. Histoire de la maladie**

Age de début :  
Date 1<sup>ers</sup> symptômes :  
Date 1<sup>ère</sup> consultation :  
Date début traitement :  
Date dernier contrôle :

**IV. Données clinique :**

**1. Atteinte générale**

Fièvre : si oui : durée : chiffre de température :  
Asthénie amaigrissement anorexie  
Autres :

**2. Atteinte rénale**

Œdèmes  
Protéinurie : si oui : nombre de + : protéinurie néphrotique ( $\geq 3x$ ) :  
Hématurie : si oui : microscopique (nombre de +):  
macroscopique :  
Leucocyturie : si oui : nombre de +:  
HTA : si oui : valeur la plus élevée :  
Diurèse (en cc/kg/h) : conservée : oligurie :  
anurie :

Autres :

**3. Atteinte pulmonaire**

Toux hémoptysie douleur thoracique asthme  
SaO2 (valeur): normale : Hypoxie :  
Dyspnée SDR FR (cpm) : normale (/âge): polypnée :  
Anomalies auscultatoires : si oui : lesquelles :  
Syndrome de condensation :  
Syndrome d'épanchement : aérien : liquidien :  
Autres :

**4. Atteinte abdominale**

Douleur abdominale  
Diarrhée : si oui : aigue chronique :  
Vomissements  
Ulcère gastrique HPM SPM hémorragie digestive  
Invagination intestinale aigüe :  
Autres :

**5. Atteinte ORL**

Rhinite sinusite épistaxis  
Ulcération nasale : obstruction : si oui, nasale laryngée  
trachéale  
Hypoacousie otite surdité  
Dysphonie dysphagie  
Autres :

**6. Atteinte cutanéomuqueuse**

Purpura : si oui : infiltrant (vasculaire) : plan (plaquettaire) :  
Nécrotique : livedo :  
Localisations :  
Ulcérations buccales :  
Nodules érythème noueux ulcère pseudo-folliculite :  
Conjonctivite chéilite langue framboisée stomatite  
Erythème palmoplantaire aphtose buccale aphtose génitale  
Autres : à préciser

**7. Atteinte articulaire**

Arthralgies mono poly à préciser  
Arthrite mono poly à préciser  
Myalgies fatigabilité musculaire crampes musculaires

**8. Atteinte neurologique**

Syndrome d'HTIC  
Convulsions troubles de conscience : si oui, type : si coma, SG=  
Hémiplégie : paraplégie : monoplégie : si oui, localisation :  
Syndrome méningé



**IV. Examens paracliniques :**

*1. Bilan du Retentissement :*

**Biologie**

Catégorie	Valeur de patient	Interprétation			Synthèse ( anomalie)
		Normale	Élevée	Basse	
Hémogramme					Anémie : Type :  Leucopénie : Leucocytose neutrophile neutropénie éosinophilie  leucocytose lymphophile lymphopénie  Thrombopénie : Thrombocytose :
GR Hg Hct TCMH CCMH  GB PNN  PNE  LYM  PLQ					
Bilan inflammatoire					Syndrome inflammatoire : Oui            non
VS CRP FERRITINE fibrinogène					

D-dimères					
Bilan d'hémostase					
TP TCA INR					
Bilan rénal					
Urée Créatinine  Albumine Protéinurie de 24h Rapport PU/CU  <b>ECBU</b> Leucocyturie Hématies EX.direct Culture					IR : oui            non si oui => type : => Stade : A (P-RIFLE) : C(KDIGO) :  Protéinurie positive Protéinurie néphrotique  Syndrome néphrotique
Bilan hépatique					
ASAT ALAT GGT PAL					cytolyse hépatique cholestase IHC hépatite grave hépatite fulminante

**Imagerie :**

<u>Bilan</u>	<u>Date</u>	<u>Résultats</u>
Radiographie thoracique		
<u>ASP</u>		
<u>TDM</u>		
<u>IRM</u>		
<u>ECG</u>		
<u>ETT</u>		
Echographie abdominale		
<u>Endoscopie</u>		
<u>PET SCANNER</u>		
<u>Autres</u>		

**2. Bilan étiologique**

Hémocultures :

Sérologies :

VHB :+    -            VHC : +    -            EBV : +    -

CMV :+    -            HIV +    -

autres à préciser:

Bilan immunologique :

- ANCA :                            si positifs , type :                            valeur / norme du labo :
- FR :                                si positifs ,technique :                        valeur / norme du labo :
- Ac anti-MBG :                    si positifs, valeur / norme du labo :
- IgA totales :                    si positifs, valeur / norme du labo :
- AAN :                              si positifs, type :                              valeur / norme du labo :
- complément (valeur/norme du labo) :                    C3 :                    C4 :                    CH50
- HLA B51 :

Autres à préciser :

Imagerie:

Angio TDM :                        résultats :

Angio IRM :                        résultats :

Echographie doppler :    résultats :

**Biopsie :**

<u>Biopsie</u>	<u>Dates</u>	<u>Résultats</u>	<u>Conclusion</u>
<u>Cutanée</u>			
<u>Rénale</u>			
<u>ORL</u>			
<u>Vasculaire</u>			
<u>Digestive</u>			
Autres à préciser :			

Diagnostic étiologique retenu:

Critères de ACR /EULAR/PRINTO/PRES/autres (à préciser) :

Classification de ACR/EULAR/PRINTO/PRES/autres (à préciser) :

3. Bilan d'évaluation de l'atteinte systémique

SCORE DE PVAS :

SCORE DE DVI:

V. Traitements

Corticoïdes :

Par voie orale :

Par bolus :

Date de début :

Date de fin :

Durée totale :

Dose :

poids :

Dose cumulée en mg/m<sup>2</sup> :

Moment de dégression :

Effets secondaires :

Prise du poids

diabète

HTA

troubles hydro électriques

si oui , type :

douleurs osseuses

fractures osseuses

amyotrophie

troubles d'appétit

si oui , type :

troubles gastriques

si oui ,type :

Atrophie cutanée

œdème

retard de cicatrisation

acné

eczéma

dysthyroïdie

si oui type :

troubles menstruels

si oui , type :

troubles du sommeil

si oui , type :

troubles psychiatriques

si oui , type :

troubles oculaires

si oui , type :



autres à préciser :

Immunosuppresseurs :

Molécule :

Dose :

Durée :

Immunoglobulines :

Dose :

Durée :

Biothérapie :

Indication :

Molécule :

Dose :

Durée :

Échanges plasmatiques :

Indications :

Nombre des séances :

TTT associé :

TTT adjuvant de la corticothérapie :

Aspirine :

AINS :

Autres : à préciser

## VI. Evolution

Suivi :

Date de la dernière consultation :

Régulier : si oui , fréquence :

Irrégulier :

Perte de vue :

Détails :

Rémission : non si oui ,totale partielle

Aggravation :

- Rechute :
- Complication de la maladie :
- Complication du TTT :
- Décès : si oui , cause :

Date	Éléments			Traitement	Résultats	Conduite à tenir
	Clinique	Biologique	Immunologique			



*BIBLIOGRAPHIE*



1. **Jennette JC.**  
2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Clinical and experimental nephrology*. 2013;17:603–606. <https://doi.org/10.1007/s10157-013-0869-6>
2. **Ozen S, Sag E.**  
Childhood vasculitis. *Rheumatology*. 2020;59(Supplement\_3):iii95-iii100. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez599>
3. **Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey–Goldman R, et al.**  
2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol*. 2019;71(9):1400–1412. <https://doi.org/10.1002/art.40930>
4. **Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakaloglu A, Herlin T, Brik R, et al.**  
EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch–Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2010;69(5):798–806. <https://doi.org/10.1136/ard.2009.116657>
5. **Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Craven A, Khalid S, et al.**  
2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Arthritis Rheumatol*. 2022;74(3):400–406. <https://doi.org/10.1002/art.41983>
6. **Kuo HC.**  
Diagnosis, Progress, and Treatment Update of Kawasaki Disease. *International Journal of Molecular Sciences*. 2023;24(18):13948. <https://doi.org/10.3390/ijms241813948>
7. **Koné–Paut I, Shahram F, Darce–Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, et al.**  
Consensus classification criteria for paediatric Behçet’s disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Annals of the rheumatic diseases*. 2016;75(6):958–964. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2015-208491>
8. **Dolezalova P, Price–Kuehne FE, Özen S, Benseler SM, Cabral DA, Anton J, et al.**  
Disease activity assessment in childhood vasculitis: development and preliminary validation of the Paediatric Vasculitis Activity Score (PVAS). *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2013;72(10):1628–1633. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2012-202111>
9. **Emmi G, Bettiol A, Gelain E, Bajema IM, Berti A, Burns S, et al.**  
Evidence–Based Guideline for the diagnosis and management of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Nature Reviews Rheumatology*. 2023;19(6):378–393.

10. **Guillevin L, Terrier B.**  
Classification des vascularites systémiques. *La Presse Médicale*. 2012;41(10):986–995.  
<https://doi.org/10.1016/j.lpm.2012.06.006>
11. **Gardner–Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR.**  
Incidence of Henoch–Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *The Lancet*. 2002;360(9341):1197–1202.  
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(02\)11279-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(02)11279-7)
12. **Ozen S, Bakkaloglu A, Dusunsel R, Soylemezoglu O, Ozaltin F, Poyrazoglu H, et al.**  
Childhood vasculitides in Turkey: a nationwide survey. *Clinical Rheumatology*. 2007;26:196–200. <https://doi.org/10.1007/s10067-006-0266-6>
13. **Kim GB, Eun LY, Han JW, Kim SH, Yoon KL, Han MY, et al.**  
Epidemiology of Kawasaki Disease in South Korea: A Nationwide Survey 2015–2017. *The Pediatric Infectious Disease Journal*. 2020;39(11):1012–1016.  
doi:10.1097/INF.0000000000002793
14. **Shulman ST, Rowley AH.**  
An Unintended Consequence of Pandemic Control Measures: Fewer Cases of Kawasaki Disease. *The Journal of Pediatrics*. 2021;239:11.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2021.08.069>
15. **Kang JM, Kim YE, Huh K, Hong J, Kim DW, Kim MY, et al.**  
Reduction in Kawasaki disease after nonpharmaceutical interventions in the COVID–19 era: a nationwide observational study in Korea. *Circulation*. 2021;143(25):2508–2510.  
<https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.121.054785>
16. **Shim JO, Han K, Park S, Kim GH, Ko JS, Chung JY.**  
Ten-year nationwide population-based survey on the characteristics of children with Henoch–Schönlein purpura in Korea. *Journal of Korean medical science*. 2018;33(25).
17. **Dillon MJ, Eleftheriou D, Brogan PA.**  
Medium-size-vessel vasculitis. *Pediatric Nephrology*. 2010;25:1641–1652.  
<https://doi.org/10.1007/s00467-009-1336-1>
18. **Sag E, Batu ED, Ozen S.**  
Childhood systemic vasculitis. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*. 2017;31(4):558–575. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2017.11.009>
- 19.

20. **Grisaru S, Yuen GW, Miettunen PM, Hamiwka LA.**  
Incidence of Wegener's granulomatosis in children. *The Journal of Rheumatology*. 2010;37(2):440–442. <https://doi.org/10.3899/jrheum.090688>
21. **Reinhold-Keller E, Herlyn K, Wagner-Bastmeyer R, Gross WL.**  
Stable incidence of primary systemic vasculitides over five years: Results from the German vasculitis register. *Arthritis Care & Research*. 2005;53(1):93–99. <https://doi/abs/10.1002/art.20928>
22. **Yildiz M, Haslak F, Adrovic A, Sahin S, Koker O, Barut K, et al.**  
Pediatric Behçet's Disease. *Front Med (Lausanne)*. 2021;8:627192.
23. **Zeek PM**  
Periarteritis nodosa: a critical review. *Am J Clin Pathol*. 1952;22(8):777–790. <https://doi.org/10.1093/ajcp/22.8.777>
24. **Merlin E, Stéphan JL.**  
Classification des vascularites de l'enfant. *Revue du Rhumatisme Monographies*. 2012; 79(1):12–19. <https://doi.org/10.1016/j.monrhu.2011.11.009>
25. **Goel R, Kumar TS, Danda D, Joseph G, Jeyaseelan V, Surin AK, Bacon P.**  
Childhood-onset Takayasu arteritis—experience from a tertiary care center in South India. *The Journal of Rheumatology*. 2014;41(6):1183–89. <https://doi.org/10.3899/jrheum.131117>
26. **Eleftheriou D, Varnier G, Dolezalova P, McMahon AM, Al-Obaidi M, Brogan PA.**  
Takayasu arteritis in childhood: retrospective experience from a tertiary referral centre in the United Kingdom. *Arthritis Research and Therapy*. 2015;17:1–10. <https://doi.org/10.1186/s13075-015-0545-1>
27. **Aeschlimann FA, Yeung RSM, Laxer RM.**  
An Update on Childhood-Onset Takayasu Arteritis. *Frontiers in Pediatrics*. 2022;10: 872313. <https://doi.org/10.3389/fped.2022.872313>
28. **Szugye HS, Zeft AS, Spalding SJ.**  
Takayasu Arteritis in the pediatric population: a contemporary United States-Based Single Center Cohort. *Pediatric Rheumatology*. 2014;12:1–10. <https://doi.org/10.1186/1546-0096-12-21>
29. **Wu H, Virdi A.**  
Chronic Abdominal Pain as a Presentation Symptom of Takayasu Arteritis. *The Clinical Journal of Pain*. 2009;25(4):349. <https://doi.org/10.1097/AJP.0b013e31818c490c>

30. **Brunner J, Feldman BM, Tyrrell PN, Kuemmerle–Deschner JB, Zimmerhackl LB, Gassner I, et al.**  
Takayasu arteritis in children and adolescents. *Rheumatology*. 2010;49(10):1806–14. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keq167>
31. **Russo RA, Katsicas MM.**  
Takayasu Arteritis. *Frontiers in pediatrics*. 2018;6:265.
32. **Kawakami T. A**  
Review of Pediatric Vasculitis with a Focus on Juvenile Polyarteritis Nodosa. *American journal of clinical dermatology*. 2012;13:389–98. <https://doi.org/10.2165/11599660-000000000-00000>
33. **Yatribi FA, Bentahila A, Chkirate B.**  
Infantile Periarteritis Nodosa (about 5 Cases and Review of the Literature). *SAS J Med*. 2022;10:768–73.
34. **Di Ludovico A, Rinaldi M, Lauriola F, Ciarelli F, La Bella S, Gualdi G, et al.**  
The Diagnostic Role of Skin Manifestations in Rheumatic Diseases in Children: A Critical Review of Paediatric Vasculitis. *International Journal of Molecular Sciences*. 2024;25(13):7323. <https://doi.org/10.3390/ijms25137323>
35. **Marsaud C, Koné–Paut I.**  
Maladie de Kawasaki. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*. 2018;31(5):225–34. <https://doi.org/10.1016/j.jpp.2018.09.001>
36. **Jariwala M, Laxer RM.**  
Childhood GPA, EGPA, and MPA. *Clinical Immunology*. 2020;211:108325. <https://doi.org/10.1016/j.clim.2019.108325>
37. **Nguyen D, Towbin RB, Schaefer CM, Li Y, Towbin AJ.**  
Granulomatosis With Polyangiitis. *Pediatric radiology case*. 2022
38. **Akikusa JD, Schneider R, Harvey EA, Hebert D, Thorner PS, Laxer RM, Silverman ED.**  
Clinical features and outcome of pediatric Wegener's granulomatosis. *Arthritis Care and Research: Official Journal of the American College of Rheumatology*. 2007;57(5):837–44. <https://doi.org/10.1002/art.22774>

39. **Bohm M, Gonzalez Fernandez MI, Ozen S, Pistorio A, Dolezalova P, Brogan P, et al.**  
Clinical features of childhood granulomatosis with polyangiitis (Wegener's granulomatosis). *Pediatric Rheumatology*. 2014;12:1–5. <https://doi.org/10.1186/1546-0096-12-18>
40. **Sacri AS, Chambaraud T, Ranchin B, Florkin B, Sée H, Decramer S, et al.**  
Clinical characteristics and outcomes of childhood-onset ANCA-associated vasculitis: a French nationwide study. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2015;30(suppl\_1):i104–i112. <https://doi.org/10.1093/ndt/gfv011>
41. **Cabral DA, Canter DL, Muscal E, Nanda K, Wahezi DM, Spalding SJ, et al.**  
Comparing presenting clinical features in 48 children with microscopic polyangiitis to 183 children who have granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an ARChiVe cohort study. *Arthritis and Rheumatology*. 2016;68(10):2514–26. <https://doi.org/10.1002/art.39729>
42. **Calatroni M, Oliva E, Gianfreda D, Gregorini G, Allinovi M, Ramirez GA, et al.**  
ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances. *Italian Journal of Pediatrics*. 2017;43:1-9. <https://doi.org/10.1186/s13052-017-0364-x>
43. **Hirano D, Ishikawa T, Inaba A, Sato M, Shinozaki T, Iijima K, et al.**  
Epidemiology and clinical features of childhood-onset anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a clinicopathological analysis. *pediatric nephrology*. 2019;34:1425–33. <https://doi.org/10.1007/s00467-019-04228-4>
44. **Singh D, Sukumaran S.**  
Childhood-Onset ANCA-Associated Vasculitis: single center experience from Central California. *Pediatric Rheumatology*. 2023;21(1):66. <https://doi.org/10.1186/s12969-023-00853-4>
45. **Sun L, Wang H, Jiang X, Mo Y, Yue Z, Huang L, et al.**  
Clinical and Pathological Features of Microscopic Polyangiitis in 20 Children. *The Journal of Rheumatology*. 2014;41(8):1712–19. <https://doi.org/10.3899/jrheum.131300>
46. **Basu B, Mahapatra TKS, Mondal N.**  
Favourable renal survival in paediatric microscopic polyangiitis: efficacy of a novel treatment algorithm. *Nephrology Dialysis Transplantation*. 2015;30(Suppl 1):i113–i118. <https://doi.org/10.1093/ndt/gfv016>

47. **Zwerina J, Eger G, Englbrecht M, Manger B, Schett G.**  
Churg–Strauss syndrome in childhood: a systematic literature review and clinical comparison with adult patients. In *Seminars in arthritis and rheumatism*. 2009;39(2):108–15. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2008.05.004>
  
48. **Gendelman S, Zeft A, Spalding SJ.**  
Childhood–onset eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (formerly Churg–Strauss syndrome): a contemporary single–center cohort. *The Journal of Rheumatology*. 2013;40(6):929–35. <https://doi.org/10.3899/jrheum.120808>
  
49. **Eleftheriou D, Gale H, Pilkington C, Fenton M, Sebire NJ, Brogan PA.**  
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in childhood: retrospective experience from a tertiary referral centre in the UK. *Rheumatology*. 2016;55(7):1263–72. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kew029>
  
50. **Fina A, Dubus JC, Tran A, Derelle J, Reix P, Fayon M, et al.**  
Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis in children: data from the French RespiRare® cohort. *Pediatric Pulmonology*. 2018;53(12):1640–50. <https://doi.org/10.1002/ppul.24089>
  
51. **Evangéline P, Cord S.**  
IgA vasculitis. In *Seminars in Immunopathology* 2021;43:729–38. <https://doi.org/10.1007/s00281-021-00874-9>
  
52. **Lava SA, Milani GP, Fossali EF, Simonetti GD, Agostoni C, Bianchetti MG.**  
Cutaneous Manifestations of Small–Vessel Leukocytoclastic Vasculitides in Childhood. *Clinical Reviews in Allergy and Immunology*. 2017;53(3):439–51. <https://doi.org/10.1007/s12016-017-8626-3>
  
53. **Hetland LE, Susrud KS, Lindahl KH, Bygum A.**  
Henoch–Schönlein purpura: a literature review. *Acta dermato–venereologica*. 2017;97(10):1160–66
  
54. **Oudrhiri M, Bentahila A, Chkirate B.**  
L'atteinte digestive dans le purpura rhumatoïde de l'enfant. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*. 2020;33(4):198–201. <https://doi.org/10.1016/j.jpp.2020.04.003>
  
55. **Chkirate B.**  
Purpura rhumatoïde de l'enfant : quelles actualités? *Revue Marocaine des Maladies de l'Enfant*. 2023;53:9–14.



56. **Leung AKC, Barankin B, Leong KF.**  
Henoch–Schönlein Purpura in Children: An Updated Review. *Current Pediatric Reviews*. 2020;16(4):265–76. <https://doi.org/10.2174/1573396316666200508104708>
57. **Branski D, Gross V, Gross–Kieselstein E, Roll D, Abrahamov A.**  
Pancreatitis as a complication of Henoch–Schonlein purpura. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 1982;1(2):275–6. <https://doi.org/10.1002/j.1536-4801.1982.tb08334.x>
58. **Alpsoy E, Donmez LEV, Onder MERVE, Gunasti S, Usta AYHAN, Karıncaoglu Y, et al.**  
Clinical features and natural course of Behçet’s disease in 661 cases: a multicentre study. *British Journal of Dermatology*. 2007;157(5):901–6. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2007.08116.x>
59. **Hu YC, Chiang BL, Yang YH.**  
Clinical Manifestations and Management of Pediatric Behçet’s Disease. *Clinical Reviews in Allergy and Immunology*. 2021;61(2):171–80. <https://doi.org/10.1007/s12016-020-08809-2>
60. **Karıncaoglu Y, Borlu M, Toker SC, Akman A, Onder M, Gunasti S, et al.**  
Demographic and clinical properties of juvenile–onset Behçet's disease: A controlled multicenter study. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2008;58(4):579–84. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2007.10.452>
61. **Yildiz M, Haslak F, Adrovic A, Sahin S, Koker O, Barut K, et al.**  
Pediatric Behçet's disease. *Frontiers in Medicine*. 2021;8:627192. Pediatric Behçet’s Disease.
62. **Koné–Paut I.**  
Behçet’s disease in children, an overview. *Pediatric Rheumatology* 2016;14:10. <https://doi.org/10.1186/s12969-016-0070-z>
63. **Aviel YB, Batu ED, Sözeri B, Ayaz NA, Baba L, Amarilyo G, et al.**  
Characteristics of pediatric Behçet's disease in Turkey and Israel: A cross–sectional cohort comparison. In *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2020;50(3):515–520. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.01.013>
64. **Atmaca L, Boyvat A, Yalçındağ FN, Atmaca–Sonmez P, Gurler A.**  
Behçet disease in children. *Ocular Immunology and Inflammation*. 2011;19(2):103–7. <https://doi.org/10.3109/09273948.2011.555592>

65. **Gallizzi R, Pidone C, Cantarini L, Finetti M, Cattalini M, Filocamo G, et al.**  
A national cohort study on pediatric Behçet's disease: cross-sectional data from an Italian registry. *Pediatric Rheumatology*. 2017;15:1-7. <https://doi.org/10.1186/s12969-017-0213-x>
66. **Evereklioglu C.**  
Current Concepts in the Etiology and Treatment of Behçet Disease. *Survey of ophthalmology*. 2005;50(4):297-350.  
<https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2005.04.009>
67. **Yildiz M, Koker O, Kasapcopur O.**  
Juvenile Behçet syndrome: a contemporary view and differential diagnosis in pediatric practice. *Current Opinion in Rheumatology*. 2025;37(1):3-14. DOI: 10.1097/BOR.0000000000001057
68. **Mendes D, Correia M, Barbedo M, Vaio T, Mota M, Gonçalves O, Valente J.**  
Behçet's disease—a contemporary review. *Journal of Autoimmunity*. 2009;32(3-4):178-88.  
<https://doi.org/10.1016/j.jaut.2009.02.011>
69. **DELAIR E.**  
Uvéites dans les maladies inflammatoires de l'enfant. *Les Cahiers d'Ophtalmologie*. 2011;155:35-8
70. **Atmani S, Sidatt M, Elarqam L, Bouharrou A, Hida M.**  
La maladie de Behçet chez l'enfant : à propos de trois cas pédiatriques. *Journal de pédiatrie et de puériculture*. 2006;19(8):313-7.  
<https://doi.org/10.1016/j.jpp.2006.10.005>
71. **Çirkinoğlu MS, Demir S, Bilginer Y, Özen S.**  
Behçet's disease in children: single-center experience. *Turkish Archives of Pediatrics/Türk Pediatri Arşivi*. 2019;54(3):179.
72. **Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, Shams H, Nadji A, Akhlaghi M, et al.**  
Behçet's disease in Iran: analysis of 6500 cases. *International journal of rheumatic diseases*. 2010;13(4):367-73. <https://doi.org/10.1111/j.1756-185X.2010.01549.x>
73. **Koné-Paut I, Yurdakul S, Bahabri SA, Shafae N, Ozen S, Ozdogan H, et al.**  
Clinical features of Behçet's disease in children: an international collaborative study of 86 cases. *The Journal of Pediatrics*. 1998;132(4):721-5. [https://doi.org/10.1016/S0022-3476\(98\)70368-3](https://doi.org/10.1016/S0022-3476(98)70368-3)

74. **Costagliola G, Cappelli S, Consolini R.**  
Behçet's disease in children: diagnostic and management challenges. *Therapeutics and Clinical Risk Management*. 2020;16:495–507. <https://doi.org/10.2147/TCRM.S232660>
75. **Son MBF, Newburger JW.**  
Kawasaki Disease. *Pediatrics in Review*. 2018;39(2):78–90.
76. **Baumer JH, Love SJL, Gupta A, Haines LC, Maconochie I, Dua JS.**  
Salicylate for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006;(4):CD004175. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004175.pub2>
77. **Wardle AJ, Connolly GM, Seager MJ, Tulloh RM.**  
Corticosteroids for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database Systematic Reviews*. 2017;(1):CD011188. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011188.pub2>
78. **Tremoulet AH, Jain S, Jaggi P, Jimenez–Fernandez S, Pancheri JM, Sun X, et al.**  
Infliximab for intensification of primary therapy for Kawasaki disease: a phase 3 randomised, double–blind, placebo–controlled trial. *Lancet*. 2014;383(9930):1731–8. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(13\)62298-9](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(13)62298-9)
79. **Cannon L, Campbell MJ, Wu EY.**  
Multisystem inflammatory syndrome in children and Kawasaki disease: parallels in pathogenesis and treatment. *Current Allergy Asthma Reports*. 2023;23(6):341–50. <https://doi.org/10.1007/s11882-023-01083-0>
80. **Morishita KA, Tiller G, Cabral DA.**  
Therapeutic management of pediatric antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)–associated vasculitis. *Current Treatment Options in Rheumatology*. 2017;3:207–19. <https://doi.org/10.1007/s40674-017-0077-8>
81. **Leung AK, Barankin B, Leong KF.**  
Henoch–Schönlein Purpura in Children: An Updated Review. *Current Pediatric Reviews*. 2020;16(4):265–76. <https://doi.org/10.2174/1573396316666200508104708>
82. **Sugino H, Sawada Y, Nakamura M.**  
IgA Vasculitis: Etiology, Treatment, Biomarkers and Epigenetic Changes. *International journal of molecular sciences*. 2021;22(14):7538. <https://doi.org/10.3390/ijms22147538>

83. **Ozen S, Marks SD, Brogan P, Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al.**  
European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis—the SHARE initiative. *Rheumatology (Oxford)*. 2019;58(9):1607–16. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez041>
84. **Delbet JD, Parmentier C, Herbez Rea C, Mouche A, Ulinski T.**  
Management of IgA vasculitis with nephritis. *Pediatric Drugs*. 2021;23:425–35. <https://doi.org/10.1007/s40272-021-00464-0>
85. **Sestan M, Jelusic M.**  
Diagnostic and Management Strategies of IgA Vasculitis Nephritis/Henoch–Schönlein Purpura Nephritis in Pediatric Patients: Current Perspectives. *Pediatric Health Med Ther*. 2023;14:89–98. <https://doi.org/10.2147/PHMT.S379862>
86. **Ben Meriem C, Hammami S, Chouchane S, Ghédira L, Hadded S, Chouchane C, et al.**  
Purpura rhumatoïde de l'enfant: à propos de 67 cas. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*. 2006;19(8):323–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpp.2006.10.006>
87. **Piram M, Biscardi S, Desuremain N, Djaffar H, Georget E, Regnard D, et al.**  
Epidemiological features of childhood IgA vasculitis (Henoch–Schönlein) in a French county: a population-based survey. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2014;73(Suppl 2):1100–1. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2014-eular.4706>
88. **Trindade TS, Morais CG, Maia A, Rodrigues M, Brito I.**  
Demographic and clinical features of pediatric vasculitis: a single-center study. *ARP Rheumatology*. 2023;2(1):30–40. PMID: 36739540
89. **Chabchoub RBA, Maaloul I, Gargouri L, Maalej B, Ben Halima N, Kammoun T, et al.**  
Le syndrome de Kawasaki à propos de 35 cas. *Archives de Pédiatrie*. 2010;17(6):58. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(10\)70431-0](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(10)70431-0)
90. **Boudiaf H, Achir M.**  
The Clinical Profile of Kawasaki Disease in Algerian Children: A Single Institution Experience. *Journal of tropical pediatrics*, 2016;62(2):139–143 <https://doi.org/10.1093/tropej/fmv090>
91. **Belamri DJ, Sehab H, Bouglouf S, Boutalbi N, Boustil L, Bouchair N**  
Kawasaki disease: experience in a general paediatric department of the CHU de Annaba Algeria. *Rheumatology* 2022. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac496.050>

92. **Kim GB, Park S, Eun LY, Han JW, Lee SY, Yoon KL, et al.**  
Epidemiology and Clinical Features of Kawasaki Disease in South Korea, 2012–2014. *The Pediatric Infectious Disease Journal*. 2017;36(5):482–5. DOI: 10.1097/INF.0000000000001474
  
93. **Cherfi R, Mahieddine N, Mammeri K, Touri S, Sadaoui F, Kirouani B, et al.**  
Juvenile Behçet's disease. *Rheumatology*. 2021;60(Supplement\_5), keab722–043.
  
94. **Allali F, Benomar A, Karim A, Lazrak N, Mohcine Z, El Yahyaoui M, et al.**  
Behçet's disease in Moroccan children: a report of 12 cases. *Scand J Rheumatol*. 2004;33(5):362–3. <https://doi.org/10.1080/03009740410005980>
  
95. **Atmaca L, Boyvat A, Yalçındağ FN, Atmaca–Sonmez P, Gurler A.**  
Behçet disease in children. *Ocular Immunology Inflammation*. 2011;19(2):103–7. <https://doi.org/10.3109/09273948.2011.555592>
  
96. **Nanthapisal S, Klein NJ, Ambrose N, Eleftheriou D, Brogan PA.**  
Paediatric Behçet's disease: a UK tertiary centre experience. *Clin Rheumatol*. 2016;35:2509–16. <https://doi.org/10.1007/s10067-016-3187-z>
  
97. **Gökçe Ş, Dörtkardeşler BE, Aslan A**  
Demographic, epidemiologic and clinical analyses of paediatric patients hospitalized with Henoch–Schonlein purpura: A retrospective study. *J Pediatr Rheumatol*. 2020. <https://doi.org/10.4274/jpr.galenos.2020.93695>
  
98. **Oudrhiri M, Bentahila A, Chkirate B.**  
Purpura rhumatoide de l'enfant : À propos de 46 cas. *PAMJ–Clin Med*. 2020;2(149).
  
99. **Belamri DJ, Boustil I, Zoubir S, Chériet BH, Bouchair**  
Henoch–Schonlein Purpura: experience of a general pediatric center. *Rheumatology*. 2021;60(Supplement\_5):keab722–056.
  
100. **Özdemir H, Çiftçi E, Tapisız A, Ince E, Tutar E, Atalay S, et al.**  
Clinical and Epidemiological Characteristics of Children with Kawasaki Disease in Turkey. *Journal of Tropical Pediatrics*. 2010;56(4):260–2. <https://doi.org/10.1093/tropej/fmp110>
  
101. **Hamzaoui A, Jaziri F, Salem TB, Ghorbel FSIB, Lamloom M, Khanfir MS, et al.**  
Comparison of clinical features of Behçet disease according to age in a Tunisian cohort. *Acta Med Iran*. 2014;52(9):748–51.

102. **Gallizzi R, Pidone C, Cantarini L, Finetti M, Cattalini M, Filocamo G, et al.**  
A national cohort study on pediatric Behçet's disease: cross-sectional data from an Italian registry. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2017;15(1):84. <https://doi.org/10.1186/s12969-017-0213-x>
103. **Karadağ ŞG, Tanatar A, Sönmez HE, Çakmak F, Kiyak A, Yavuz S, et al.**  
The clinical spectrum of Henoch-Schönlein purpura in children: a single-center study. *Clin Rheumatol.* 2019 ;38(6):1707-14. <https://doi.org/10.1007/s10067-019-04460-1>
104. **Zhang Q, Guo Q, Gui M, Ren Z, Hu B, Lu L, et al.**  
Henoch-Schönlein purpura with acute pancreatitis: analysis of 13 cases. *BMC Pediatr.* 2018;18(1):159. <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1142-7>
105. **Chen SY, Kong MS**  
Gastrointestinal manifestations and complications of Henoch-Schönlein purpura. *Chang Gung Med J.* 2004;27(3):175-81. PMID: 15148994.
106. **MERZOUK S.**  
LA MALADIE DE KAWAZAKI (A propos de 23 cas). Thèse Doctorat Médecine, Fès ; 2010.
107. **Lekhyar L., Khadre N., Bouayed K., Mikou N.**  
Maladie de Kawasaki à propos de 23 cas. *Archives de pédiatrie.* 2010;17(6):95-96. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(10\)70582-0](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(10)70582-0)
108. **TAHIRI A.**  
La maladie de Kawasaki : un bilan de 10 ans. Thèse Doctorat Médecine - Marrakech ; 2017 N° :121.
109. **Singh-Grewal D, Wong M, Isaacs D.**  
Diagnosis, treatment and outcome of Kawasaki disease in an Australian tertiary setting: a review of three years experience. *Journal of Paediatrics and Child Health,* 2005;41(9-10): 495-9. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.2005.00690.x>
110. **Lega JC, Bozio A, Gouton M, Sassolas F, Ducreux C, Di Filippo S.**  
Cardiac features of Kawasaki disease in France: a single-center experience. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements.* 2010;2(1):103. [https://doi.org/10.1016/S1878-6480\(10\)70319-0](https://doi.org/10.1016/S1878-6480(10)70319-0)
111. **Tourneux P, Dufillot D, Belloy M , Boralevi F, Cevallos L, Krim G.**  
Épidémiologie de la maladie de Kawasaki en Guadeloupe. *La Presse Médicale.* 2005;34(1):25-8. [https://doi.org/10.1016/S0755-4982\(05\)83879-5](https://doi.org/10.1016/S0755-4982(05)83879-5)

112. **Chantepeie A, Mauran P, Lusson JR, Vaillant MC, Bozio A.**  
Complications cardiovasculaires du syndrome de Kawasaki : résultats d'une enquête cardiopédiatrique multicentrique française. *Archives de pédiatrie, Archives de pédiatrie*, 8(7), 713–719. [https://doi.org/10.1016/S0929-693X\(00\)00303-1](https://doi.org/10.1016/S0929-693X(00)00303-1)
113. **Hamzaoui A, Jaziri F, Salem TB, Ghorbel FS, Lamloum M, Khanfir MS, et al.**  
Comparison of clinical features of Behcet disease according to age in a Tunisian cohort. *Acta Med Iran.* 2014;52(9):748–51.
114. **LAGHMARI M , KARIM A, ALLALI F, ELMADANI A, IBRAHIMY W, HASSOUNI NH, et al.**  
La maladie de Behçet chez l'enfant, aspects cliniques et évolutifs : à propos de 13 cas. *Journal français d'ophtalmologie.* 2002;25(9):904–8.
115. **Abushhaiwia AM, Rhuma NR, Zletni MA, Khawaja ES, Amer HB.**  
Clinico–Epidemiological Profile of Children with Henoch–Schonlein Purpura at Tripoli Children's Hospital. *SM J Arthritis Res.* 2018; 2 (1): 1006
116. **Breda L, Carbone I, Casciato I, Gentile C, Grasso EA, Di Donato G, et al.**  
Epidemiological and clinical aspects of immunoglobulin A vasculitis in childhood: a retrospective cohort study. *Italian Journal of Pediatrics.* 2021;47(1):237. <https://doi.org/10.1186/s13052-021-01182-6>
117. **Shi D, Chan H, Yang X, Zhang G, Yang H, Wang M, et al.**  
Risk factors associated with IgA vasculitis with nephritis (Henoch–Schönlein purpura nephritis) progressing to unfavorable outcomes: A meta-analysis. *PLoS One.* 2019;14(10):e0223218. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0223218>
118. **Koné–Paut I, Darce–Bello M, Shahram F, Gattorno M, Cimaz R, Ozen S, et al.**  
Paediatric Behçet's disease: an international cohort study of 110 patients. One-year follow-up data. *Rheumatology.*2011;50(1):184–8. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keq324>
119. **Kitaichi N, Miyazaki A, Stanford MR, Iwata D, Chams H, Ohno S.**  
Low prevalence of juvenile-onset Behçet's disease with uveitis in East/South Asian people. *British Journal of Ophthalmology.* 2009;93(11):1428–30. <https://doi.org/10.1136/bjo.2008.154476>
120. **TUGAL–TUTKUN I, URGANCIOGLU M**  
Childhood-onset uveitis in Behçet disease: a descriptive study of 36 cases – *Am J Ophthalmol.* 2003;136(6):1114–9[https://doi.org/10.1016/S0002-9394\(03\)00791-8](https://doi.org/10.1016/S0002-9394(03)00791-8)

121. Saadoun D, Wechsler B, Desseaux K, Le Thi Huong D, Amoura Z, Resche-Rigon M, Cacoub P. Mortality in Behçet's disease. *Arthritis Rheumatol.* 2010;62(9):2806-12. <https://doi.org/10.1002/art.27568>
122. Fujikawa S, Suemitsu T. Behçet disease in children: A nationwide retrospective survey in Japan. *Pediatr Int.* 1997;39(3):285-9. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200X.1997.tb03601.x>



## قسم الطبيب



أقسم بالله العظيم  
أن أراقب الله في مهنتي.  
وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها  
في كل الظروف والأحوال  
بأدلة وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض  
والألم والقلق.  
وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأنتهز عوزهم، وأكتم سيرتهم.  
وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بأدلة رعايتي الطيبة للتقريب والبعيد، للصالح  
والطالح، والصديق والعدو.  
وأن أثابر على طلب العلم، وأستخره لنفع الإنسان.. لا لأذاه.  
وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنى، وأكون أختا لكل زميل في المهنة الطيبية  
مستعاونين على البر والتقوى.  
وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سيرتي وعلانياتي، نقية من أليثيننا تجارة  
الله ورسوله والمؤمنين.  
والله على ما أقول شهيد.





كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

أطروحة رقم 408

سنة 2024

## التهاب الأوعية الدموية عند الأطفال

### الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2024/11/27

من طرف

الآنسة **فائزة ايت ايكو**

المزودة في 25 أكتوبر 1998 بتنغير

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

الكلمات الأساسية:

التهاب الأوعية - الطفل - المظاهر السريرية - التطور - التوقع

### اللجنة

الرئيسة

المشرفة

الحكام

إ. أيت الصاب

أستاذة في طب الأطفال

ه. نصيح

أستاذة في طب الأطفال

ن. راضي

أستاذ في طب الأطفال

و. فضيلي

أستاذة في طب امراض الكلى

م. زحلان

أستاذة في الطب الباطني

السيدة

السيدة

السيد

السيدة

السيدة