

Vascularites systémiques : 27 observations au Sénégal

Ndongo S¹, Diallo S¹, Tiendrebeogo J¹, Diop IB², Tall A³, Pouye A¹, Ka MM¹, Diop TM¹

1. Clinique médicale I, 2. Clinique cardiologique, 3. Service d'ORL
CHU Le Dantec, Dakar, Sénégal

Med Trop 2010; **70** : 264-266

RÉSUMÉ • Les études sur les vascularites systémiques en Afrique noire sont peu nombreuses à ce jour. Une étude rétrospective a été menée de 1995 à 2007 dans les services de médecine interne, de cardiologie et d'ORL du CHU Aristide Le Dantec de Dakar concernant les observations de vascularite systémique. Vingt sept observations de patients (7 hommes et 20 femmes, âge moyen de 49 ans) ont été colligées. Les vascularites primitives se répartissaient en maladie de Horton (n=3), maladie de Wegener (n=2), maladie de Takayasu (n=1) et maladie de Buerger (n=1). Les vascularites secondaires étaient représentées par les cryoglobulinémies mixtes sur syndrome de Gougerot Sjögren (n=7), la vascularite nécrosante associée à un syndrome de Gougerot Sjögren primitif (n=4), la vascularite nécrosante de la polyarthrite rhumatoïde associée à un syndrome de Gougerot Sjögren secondaire (n=3), la périartérite noueuse au cours de l'infection par le virus de l'hépatite B (n=2), le syndrome de SHARP (n=1) et la polymyosite (n=1). Deux cas de périartérite abdominale associée dans un cas à une fibrose rétro-péritonéale et une tuberculose et dans l'autre à une spondylarthropathie ont également été inclus. Sous corticothérapie, associée selon les cas aux anticoagulants, traitements immunosuppresseurs et chirurgie, l'évolution était favorable dans 24 cas et défavorable dans trois cas. Cette étude montre la multiplicité des étiologies des vascularites systémiques avec une nette prédominance des formes secondaires. Leur évolution potentiellement grave en milieu hospitalier Sénégalais justifie la mise en œuvre de thérapeutiques adaptées.

MOTS-CLÉS • Vascularites systémiques. Connectivites. Sénégal.

SYSTEMIC VASCULITIS: STUDY OF 27 CASES IN SENEGAL

ABSTRACT • Studies on vasculitis in black Africa are rare. The purpose of this report is to describe a retrospective study of systemic vasculitis managed in the internal medicine, ORL and cardiology departments of the Aristide Le Dantec University Hospital in Dakar, Senegal from 1995 to 2007. A series of 27 cases involving 7 men and 20 women with a mean age of 49 years was compiled. Primary vasculitis included Horton disease in 3 cases, Wegener disease in 2, Takayasu disease in 1, and Buerger disease in 1. Secondary vasculitis included mixed cryoglobulinemia with Gougerot Sjögren syndrome in 7 cases, primary Gougerot syndrome in 4, rheumatoid arthritis in 3, nodosa periarteritis with hepatitis B in 2, SHARP syndrome in 1, and polymyositis in 1. The remaining two cases involved abdominal periaortitis including one associated with retroperitoneal fibrosis and tuberculosis and the other with spondylarthropathy. Corticotherapy in combination with anticoagulants, immunosuppressive therapy, and surgery, when necessary, allowed effective management in 24 cases. The findings of this study show that systemic vasculitis can have numerous etiologies and indicate that secondary forms are the most common. Appropriate care modalities are needed to prevent severe outcome in Senegalese hospitals.

KEY WORDS • Systemic vasculitis. Connectivitis. Senegal.

Les vascularites systémiques regroupent un ensemble hétérogène d'affections systémiques aux aspects polymorphes, d'étiologie multifactorielle, caractérisée par une inflammation des vaisseaux sanguins artériels, capillaires ou veineux parfois associée à une nécrose ou une granulomatosité (1). Plusieurs classifications existent, la plus utilisée étant celle de Chapel Hill qui classe les vascularites primitives en fonction du calibre des vaisseaux atteints (1). Les vascularites dites secondaires sont quant-à elles intégrées dans la classification de Lie (2).

Les vascularites systémiques semblent rares, allant des formes pauci-symptomatiques aux formes d'évolution rapidement défavorable (3). Des données autopsiques suggèrent une prévalence plus élevée avec l'existence de formes asymptomatiques (4). Les vascularites sont à l'origine d'une importante morbidité et mortalité, malgré l'utilisation de thérapeutiques parfois lourdes.

L'objectif de cette étude est de décrire les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des vascularites primitives ou secondaires au sein de la population africaine Sénégalaise.

Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive réalisée à partir des dossiers médicaux de patients hospitalisés dans les services de Médecine Interne, de Cardiologie et d'Oto-Rhino-Laryngologie du Centre Hospitalier Universitaire Aristide Le Dantec de Dakar pendant une période de 12 ans allant de 1995 à 2007.

Les dossiers médicaux colligés étaient ceux des patients pour lesquels le diagnostic de vascularite systémique, primitive ou secondaire, avait été porté. Étaient exclus les patients dont les dossiers étaient incomplets et ceux pour qui le diagnostic n'a pas été retenu selon les définitions de l'étude.

Le diagnostic de vascularite systémique retenu dans cette étude était établi en accord avec les critères de classification internationaux existant (1, 2, 5-7). En l'absence de classification reconnue par les sociétés savantes internationales, le diagnostic était retenu à partir d'un faisceau d'arguments cliniques (lésions ischémiques en particulier), radiologiques (images d'oblitération ou de sténose artérielle objectivée selon les cas au doppler, artériographie, angio-scanner ou angio-IRM), immunologiques (présence d'anticorps anticytoplasmes des polynucléaires neutrophiles) et anatomopathologiques (lésions histologiques de nécrose fibrinoïde de la

• Correspondance : sndongo_medinterne@yahoo.fr

• Article reçu le 27/05/2009, définitivement accepté le 09/04/2010

paroi vasculaire, réaction inflammatoire péri vasculaire ou de cicatrification fibreuse).

Comme pour les vascularites, le diagnostic des différentes maladies systémiques sous-jacentes était établi en accord avec les critères de classification habituels.

Pour chaque patient inclus, les données socio-démographiques, le type de vascularite, la maladie de système associée, les modalités du traitement et l'évolution clinique de la maladie (stabilisation, décès...) étaient recueillis.

Résultats

Vingt-sept observations de vascularite, dont 20 femmes et sept hommes, ont été incluses durant la période d'étude. Les caractéristiques générales des patients, le type de vascularite et la maladie systémique associée sont regroupés dans le tableau 1.

Les vascularites dites secondaires, étaient les plus fréquentes, retrouvées chez 16 patients, soit 59 % des cas.

Sur le plan clinique, les lésions de gangrène des membres, en particulier distale, étaient le mode de révélation le plus fréquent dans le cas des vascularites secondaires à des connectivites. La répartition topographique des lésions selon la pathologie est indiquée dans le tableau 2. La prise en charge au moment du diagnostic comportait des traitements systémiques associant des corticoïdes à forte dose (1,5 mg/kg), des immunosuppresseurs (en particulier le cyclophosphamide intraveineux : 0,5 g par mètre carré toutes les 4 semaines) et des anticoagulants. Le traitement de fond reposait essentiellement sur l'association prednisone, méthotrexate et hydroxychloroquine. Des traitements locaux se résumaient à l'exérèse des zones nécrosées.

L'évolution sous traitement était favorable chez 89 % des patients (24/27) avec stabilisation de la maladie de système et de la vascularite. Trois patients sont décédés (tableau 3).

Tableau 1. Caractéristiques générales des patients atteints de vascularite systémique au cours d'une étude en milieu hospitalier sénégalais.

	Nombre : 27		Sexe H/F	Age moyen au diagnostic de la maladie (ans)
Vascularites primitives des gros troncs				
Maladie de Horton	3	2/1		79
Maladie de Takayasu	1	0/1		65
Vascularites primitives des vaisseaux de moyen calibre				
Maladie de Buerger	1	1/0		40
Vascularites primitives des vaisseaux de petits calibres				
Maladie de Wegener	2	1/1		49
Vascularites secondaires des vaisseaux de moyen calibre				
Périartérite noueuse / VHB	2	2/0		35
Vascularites secondaires des vaisseaux de calibre divers				
Cryoglobulinémies / SGSP	7	0/7		47
Vascularite nécrosante / PR/SGSS	4	0/4		48
Vascularite nécrosante / SGSP	3	0/3		55
Vascularite / syndrome de Sharp	1	0/1		40
Vascularite / polymyosite.	1	0/1		407
Formes frontières de vascularites				
Péri-aortite	2	1/1		65
Total	27	7/20		

Légende : VHB : virus de l'hépatite B. SGSP : syndrome de Goujerot Sjogren primitif. SGSS : syndrome de Goujerot Sjogren Secondaire

Tableau 2. Répartition topographique des lésions de vascularite selon le diagnostic chez 27 patients Sénégalais colligés en milieu hospitalier.

Maladie de Horton (n=3)	
Artère temporale :	3
Artère carotidienne :	3
Artère sous clavière :	1
Artère coronaire :	1
Aorte thoraco-abdominale	1
Maladie de Takayasu (n=1)	
Crosse aortique :	1
Maladie de Buerger (n=1)	
Artères des membres supérieurs et inférieurs :	1
Maladie de Wegener (n=2)	
Atteintes pulmonaires et rénales	2
Périartérite noueuse / VHB (n=2)	
Artères digitales	2
Vascularites secondaires des connectivites (n=16)	
Artères digitales :	16
Péri-aortite (n=2)	
Aorte abdominale	2

Discussion

Vingt-sept cas de vascularites systémiques ont donc été colligés en 12 ans, soit environ deux cas par an. Peu d'études sur les vascularites en Afrique noire sont publiées, probablement du fait de la rareté des vascularites systémiques dans les populations noires (3). Néanmoins, des cas de périartérite noueuse (8) et d'artérite de Takayasu (9, 10) chez des sujets génétiquement pigmentés ont déjà fait l'objet de publications.

Notre étude a permis de recenser les vascularites systémiques primitives et secondaires diagnostiquées au Sénégal et de montrer la nette prédominance des vascularites secondaires. En effet, 20 des 27 patients (soit 74 %) présentaient une vascularite secondaire avec une nette prédominance féminine. Les causes secondaires étaient dominées par les maladies auto-immunes, en particulier les syndromes de Goujerot-Sjögren primitifs et secondaires, la polyarthrite rhumatoïde, le syndrome de SHARP, et la polymyosite. Aucun cas de lupus érythémateux systémique n'a été retrouvé. Ceci pourrait s'expliquer par la rareté de cette maladie chez le sujet noir vivant en Afrique par rapport à la fréquence chez les afro-américains (3,11). Dans notre pratique, seuls 30 cas de lupus ont été recensés sur une période de 10 ans (12), sans qu'aucun diagnostic de vascularite n'ait été porté chez ces patients (12). Les infections sont une cause classique de vascularite systémique. Les infections par les virus de l'hépatite B et C ont été clairement associées respectivement à la périartérite noueuse et aux cryoglobulinémies mixtes (3, 13). D'autres infections sont régulièrement suspectées avec un lien de causalité souvent difficile à établir. C'est le cas notamment du Parvovirus B19, des Herpes virus, du Cytomégalo virus, du virus de

Tableau 3. aspects évolutifs en fonction du diagnostic de 27 patients Sénégalais suivis pour vascularite en milieu hospitalier.

Maladie de Horton (n=3) Stabilisation : 2 Décès : 1	Maladie de Buerger(n=1) Stabilisation : 1 Maladie de Wegener (n=2) Stabilisation : 2	Vascularites associées à connectivites (n=16) Décès : 1 Péri-aortite (n=2) Stabilisation : 1 Décès : 1
Maladie de Takayasu (n=1) Stabilisation : 1	Périartérite noueuse (n=2) Stabilisation : 2	

l'immunodéficience humaine et de certains agents bactériens (*Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Rickettsia sp*, *Staphylococcus aureus*) ou parasitaires (parasitoses intestinales) (3,13-15). Dans notre série, l'infection par le virus de l'hépatite B a été incriminée dans un cas de périartérite noueuse.

L'âge des patients est variable selon la vascularite en cause : 35 ans pour la périartérite noueuse, 46 ans en moyenne pour les vaisseaux de petit calibre, 72 ans en moyenne pour les vascularites touchant les gros troncs artériels, notamment la maladie de Horton. Il n'y avait pas de manifestation de pseudo polyarthrite rhizomélisque chez les patients atteints de maladie de Horton.

Les modalités thérapeutiques chez nos patients ont été fonction des moyens disponibles dans notre contexte, à savoir la corticothérapie, l'hydroxychloroquine, le méthotrexate, le cyclophosphamide et les traitements locaux et adjuvants. L'évolution était favorable pour 89 % des patients. Le traitement des vascularites est de mieux en mieux codifié et son choix aidé par une meilleure compréhension des mécanismes pathogéniques. Ce choix pourrait également être orienté par l'utilisation de scores d'activité pronostique tel que le Five Factor Score (16). Le pronostic des vascularites a été transformé par la corticothérapie, avec une amélioration significative de la survie, passant de 13 % à 48 % en cinq ans au cours de la périartérite noueuse (17). Le principal problème reste la toxicité de la corticothérapie au long cours qui nécessite souvent la mise en œuvre de traitement de fond basés essentiellement sur les immunosuppresseurs en fonction de la gravité et du risque de rechute (18, 19).

Notre étude présente deux grandes limites. La principale est liée au recrutement rétrospectif des patients avec un risque d'observations manquantes ou non retrouvées. Par ailleurs, l'insuffisance de moyens d'investigations et de thérapeutiques nouvelles limite le diagnostic des formes frustes et les possibilités de prise de charge des patients.

Conclusion

Les vascularites systémiques semblent rares en milieu africain, notamment sénégalais avec une prédominance des formes secondaires aux connectivites. Les étiologies sont multiples rendant nécessaire un bilan initial minimum à la recherche de maladies auto-immunes ou infectieuses. La prise en charge reste difficile en raison d'un plateau technique limité. Elle est basée en aiguë sur la corticothérapie et le cyclophosphamide, relayés si nécessaire par des traitements de fond, moins toxiques au long cours. Le traitement d'une cause sous jacente doit également être envisagé. Des études multicentriques nationales et panafricaines permettront d'avoir une idée plus exacte sur l'épidémiologie des vascularites systémiques en Afrique.

Références

- Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL *et al*. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994; 37 : 187-92.
- Lie JT. Nomenclature and classification of vasculitis: plus ça change, plus c'est la même chose. *Arthritis Rheum* 1994; 37 : 181-6.
- Scott DG, Watts RA. Systemic vasculitis: epidemiology, classification and environmental factors. *Ann Rheum Dis* 2000; 59 : 161-3.
- Boddaert J, Bouchon JP, Greffard S, Somme D, Verny M. Artérite à cellules géantes, pseudopolyarthrite rhizomélisque et vascularites du sujet âgé. *Rev Rhum* 2004; 71 : 504-9.
- Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ *et al*. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum* 1990; 33 : 1088-93.
- Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP *et al*. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33 : 1094-100.
- Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP *et al*. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990; 33 : 1101-7.
- Mody GM. Rheumatoid arthritis and connective tissue disorders : sub-Saharan. *Baillieres. Clin Rheumatol* 1995; 9 : 31-44.
- Mwipatayi BP, Jeffery PC, Beningfield SJ, Matley PJ, Naidoo NG, Kalla AA *et al*. Takayasu arteritis : clinical features and management: report of 272 cases. *Anz J Surg* 2005; 75 : 110-7.
- Fielder JF. A 23-year-old woman admitted to Kijabe Mission Hospital with bilateral lower extremity gangrene. *Med Gen Med* 2004; 6 : 56.
- Hopkinson D, Doherty M, Powell RJ. Clinical features and race-specific incidence/prevalence rates of systemic lupus erythematosus in a geographically complete cohort of patients. *Ann Rheum Dis* 1994; 53 : 675-80.
- Ka MM, Diallo S, Kane A, Wade B, MBengue M, Diouf B *et al*. Lupus érythémateux systémique au Sénégal. *Med Afr Noire* 1998; 45 : 41-5.
- Coben P, Guillevin L. Vascularites associées aux infections virales. *Presse Med* 2004; 33 : 1371-84.
- Hamidou M, Belizna C. Superantigènes et vascularites primitives. *Ann Med Interne* 2003; 154 : 96-100.
- Lhote F. Vascularites systémiques au cours de parasitoses. *Presse Med* 2004; 33 : 1389-401.
- Guillevin L, Lhote F, Gayraud M, Cohen P, Jarrousse B, Lortholary O *et al*. Prognostic factors in polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A prospective study in 342 patients. *Medicine* 1996; 75 : 17-28.
- Frohnert PP, Sheps SG. Long-term follow up study of periarteritis nodosa. *Am J Med* 1967; 43 : 8-14.
- Gayraud M, Guillevin L, Le Toumelin P, Cohen P, Lhote F, Casassus P *et al*. Long-term followup of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, and Churg-Strauss syndrome: analysis of four prospective trials including 278 patients. *Arthritis Rheum* 2001; 44 : 666-75.
- Guillevin L, Lhote F, Jarrousse B, Fain O. Treatment of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome. A meta-analysis of 3 prospective controlled trials including 182 patients over 12 years. *Ann med Interne* 1992; 143 : 405-16