



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Pathologies pouvant mimer une vascularite systémique

Xavier Puéchal, MD, PhD

Centre de Référence Coordonnateur d'Ile de France, Est et Ouest
Maladies Systémiques Auto-Immunes et Auto-Inflammatoires rares

Hôpital Cochin

Université Paris Cité

<http://www.vascularites.org>



centre de référence

maladies rares



1



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Mr P., 28 ans, vascularite et oligoarthrite fébrile

Histoire de la maladie

quelques jours auparavant, début avec :

- des douleurs articulaires**
- des myalgies**
- une dyspnée dans un contexte fébrile**

Antécédent

Toxicomanie

Hépatite C connue depuis 3 ans

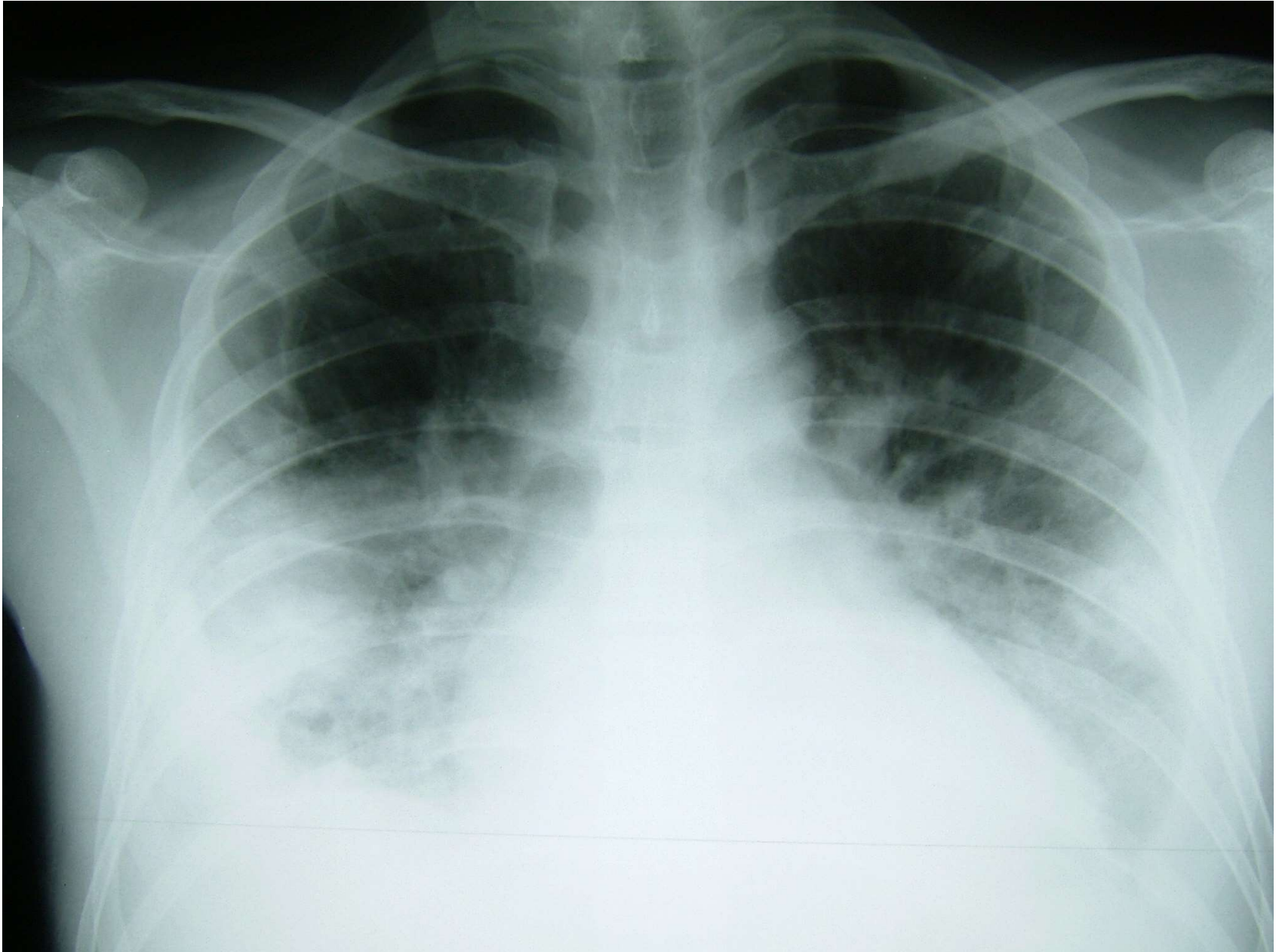


Examen clinique

- état général médiocre
- **fièvre à 39°C**
- TA : 120/60, tachycarde 125/mn, souffle précordial
- FR : 28 /mn, ss crépitants bilatéraux, matité des 2 bases
- **épanchement** du genou gauche et des 2 chevilles
- **purpura des MI**
- Ponction articulaire :
 - liquide inflammatoire stérile

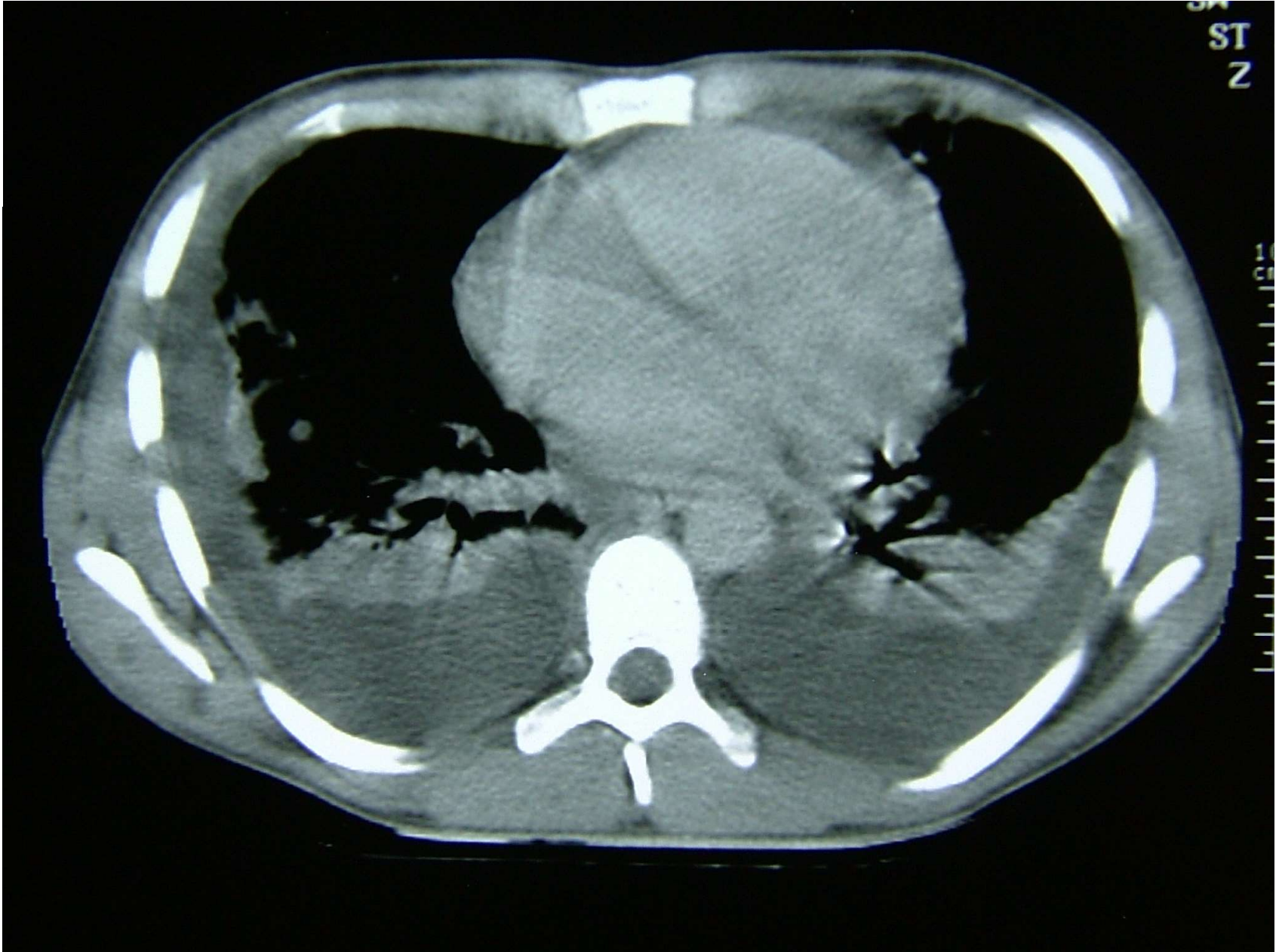


GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES



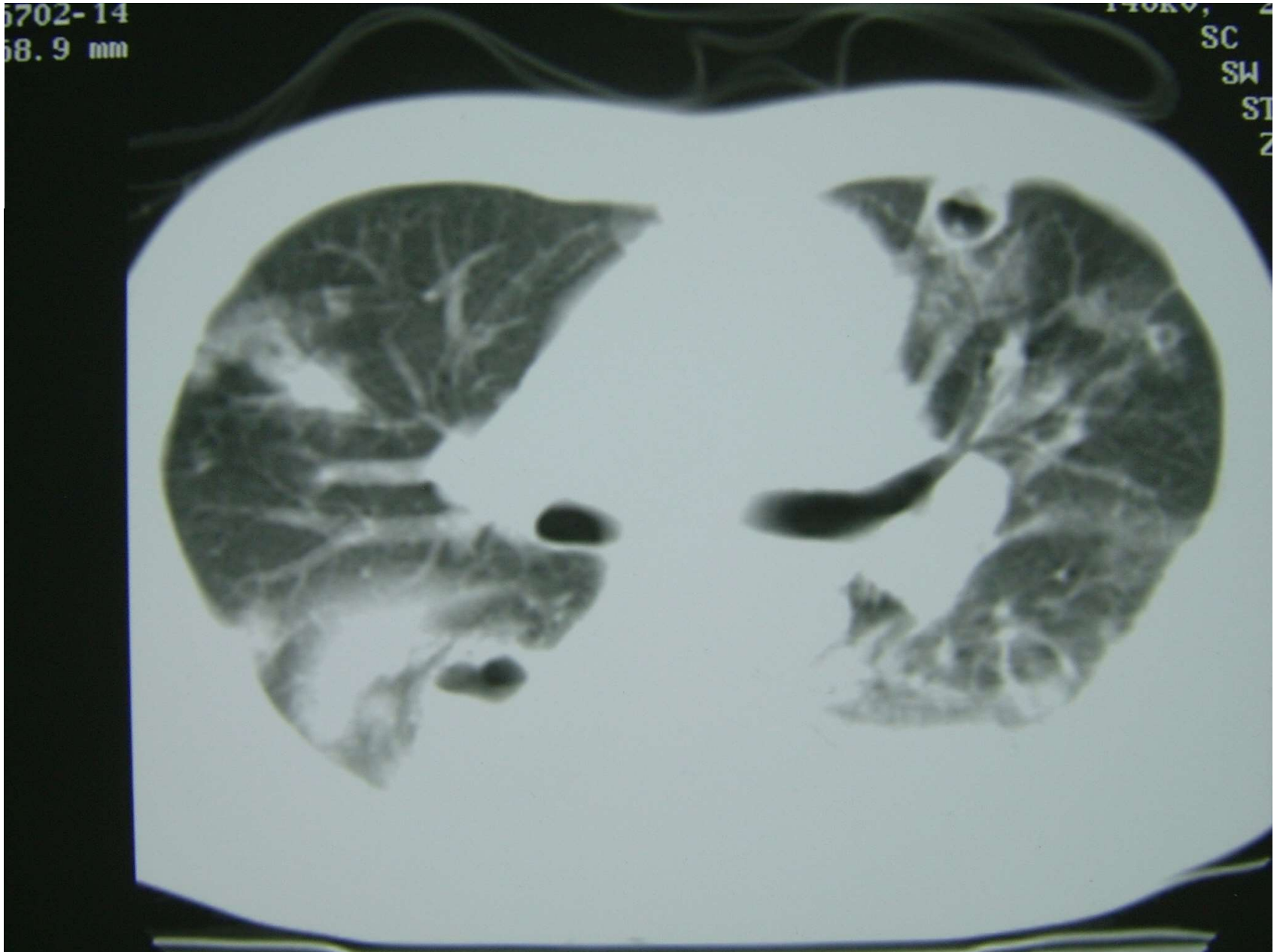


GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES





GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES





Examen clinique

- état général médiocre
- **fièvre à 39°C**
- TA : 120/60, tachycarde 125/mn, souffle précordial
- FR : 28 /mn, ss crépitants bilatéraux, matité des 2 bases
- **épanchement** du genou gauche et des 2 chevilles
- **purpura des MI**
- Ponction articulaire :
 - liquide inflammatoire stérile
- Ponction pleurale :
 - liquide hémorragique stérile



Examens biologiques

- Hb : 10,7 g/dl, GB : 18.100/mm³, plaquettes : 119.000/mm³
- créatinine à 109 mmol/l
- **protéinurie à 4 g/24h** sans hématurie
- ANCA, AgHBs et VIH négatifs
- **cryoglobuline mixte** polyclonale type III : 0,17 g/l
- Le complément total et ses fractions sont élevés
- **Sérologie HCV positive** sans perturbation du BH

Examen histologique

La biopsie cutanée confirme **l'angéite leucocytoclasique**



Quel est votre diagnostic ?

- vascularite cutanée
- arthrites
- nodules excavés pulmonaires
- GNEC

Granulomatose avec polyangéite ?



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Endocardite

Endocardite tricuspide avec hémocultures positives

à Staphylocoque doré Méthi S chez toxicomane avec :

- vascularite cutanée
- abcès pulmonaires disséminés
- oligoarthrite aseptique
- et glomérulonéphrite aiguë probablement infectieuse



Commentaires

Endocardite

- L'évolution a été totalement favorable avec AB et plusieurs ponctions pleurales évacuatrices.
- **Devant un tableau de vascularite fébrile :**
 - **une endocardite doit systématiquement être évoquée et les hémocultures doivent être réalisées.**
 - **ce n'est qu'après avoir écarté une origine infectieuse et surtout bactérienne que l'on peut envisager une vascularite systémique primitive.**
- **Ce patient n'avait pas d'ANCA - étude prospective 109 endocardites infectieuses : 4 % PR3-ANCA et 4 % MPO-ANCA dont 1 % double positivité**

2



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Mr P., 65 ans, poussée neurologique centrale de sa vascularite associée aux ANCA

Antécédents

- Diabète II
- Vascularite associée aux ANCA :
 - mononeuropathie multiple, purpura, polyarthrite, douleur abdominale subintrante, AEG
 - plusieurs rechutes systémiques bien contrôlées à chaque fois par les CS et le cyclophosphamide secondairement pris PO, en cours.



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Mr P., 65 ans, poussée neurologique centrale de sa vascularite associée aux ANCA

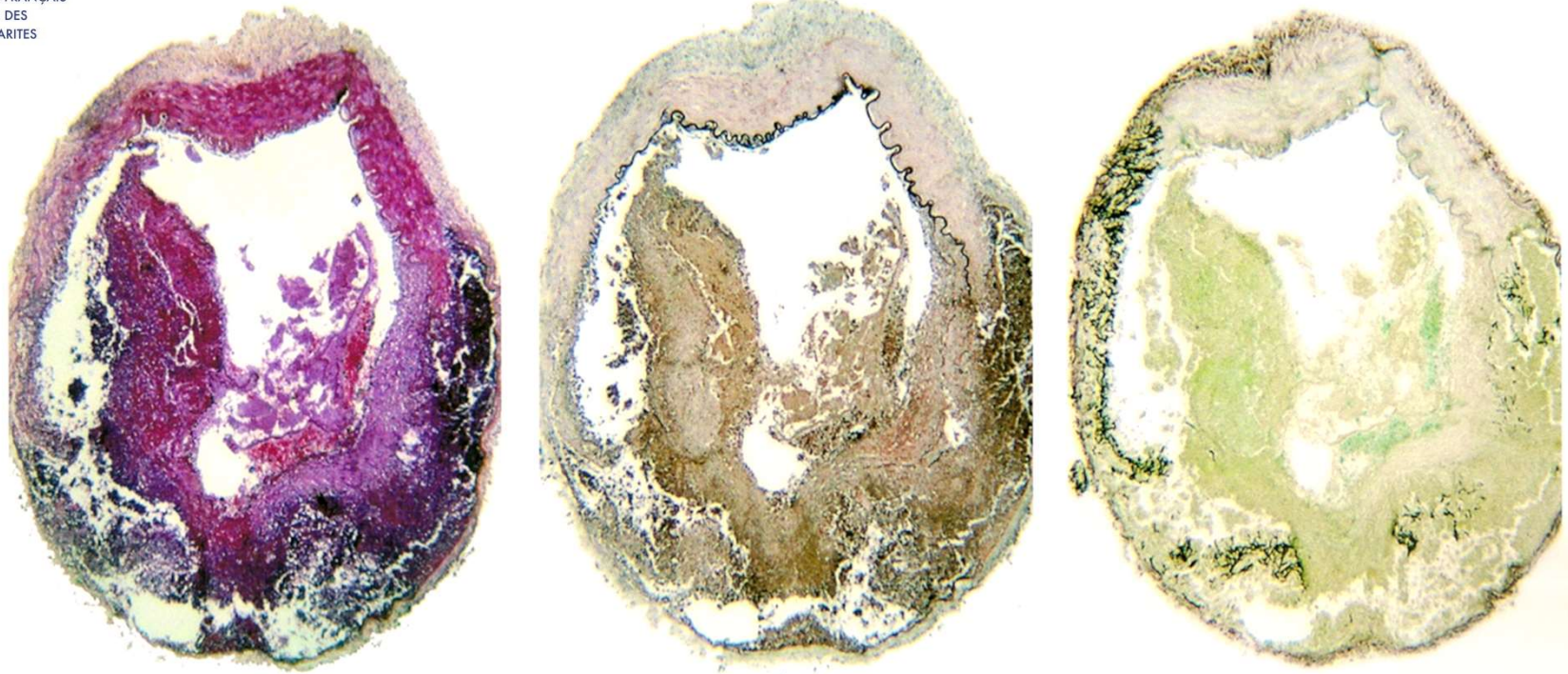
Histoire de la poussée récente ORL et cérébrale

- Céphalées importantes puis confusion
- Hémiplégie gauche
- TDM face : sinusite
- IRM cérébrale : lésions ischémiques récentes droites hémisphériques
- ▶ poursuite des CS et cyclophosphamide
- ▶ adjonction IVIg et EP

Evolution défavorable



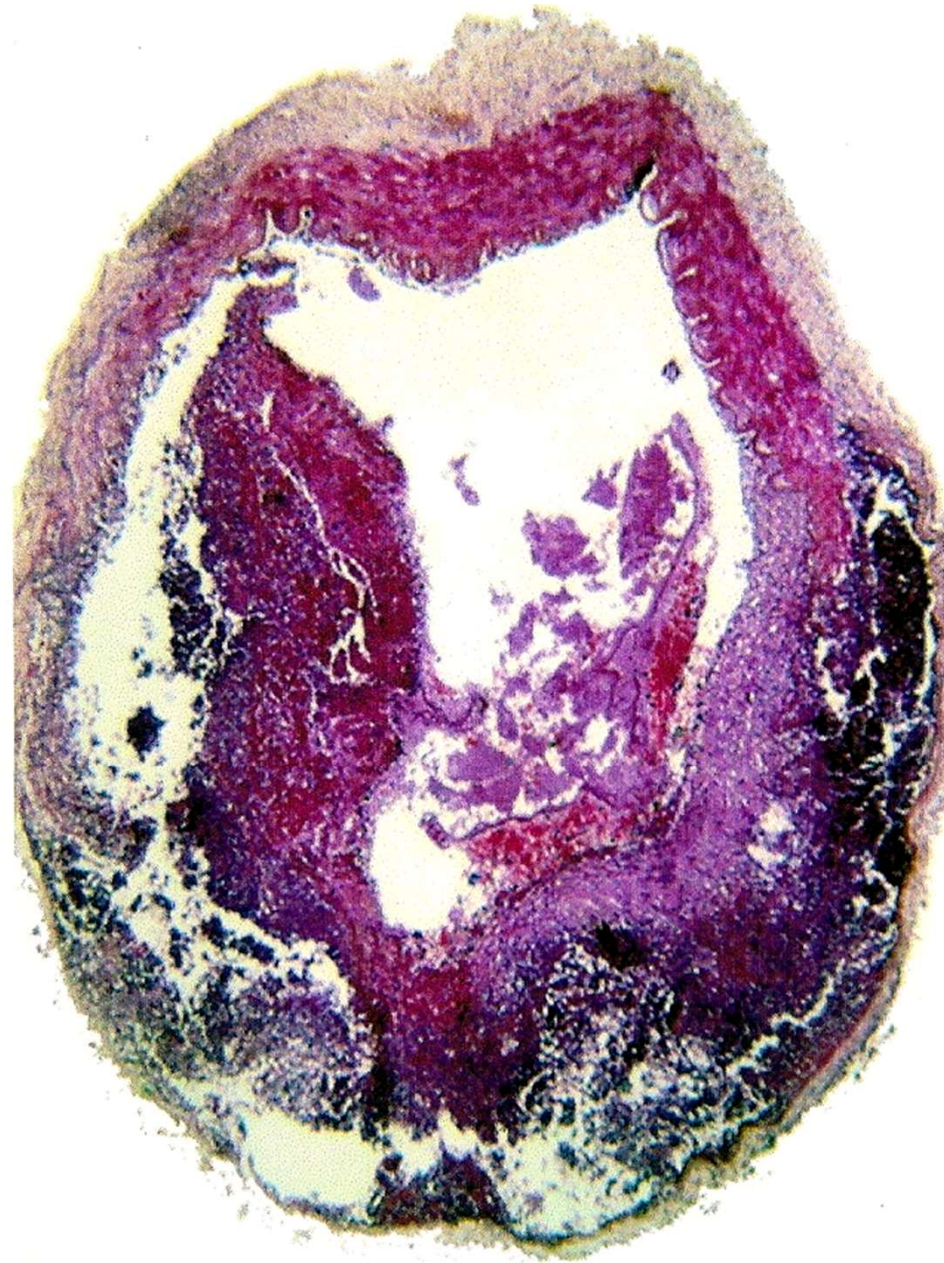
GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES



Panartérite de l'artère sylvienne droite avec destruction pariétale nécrotique



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES



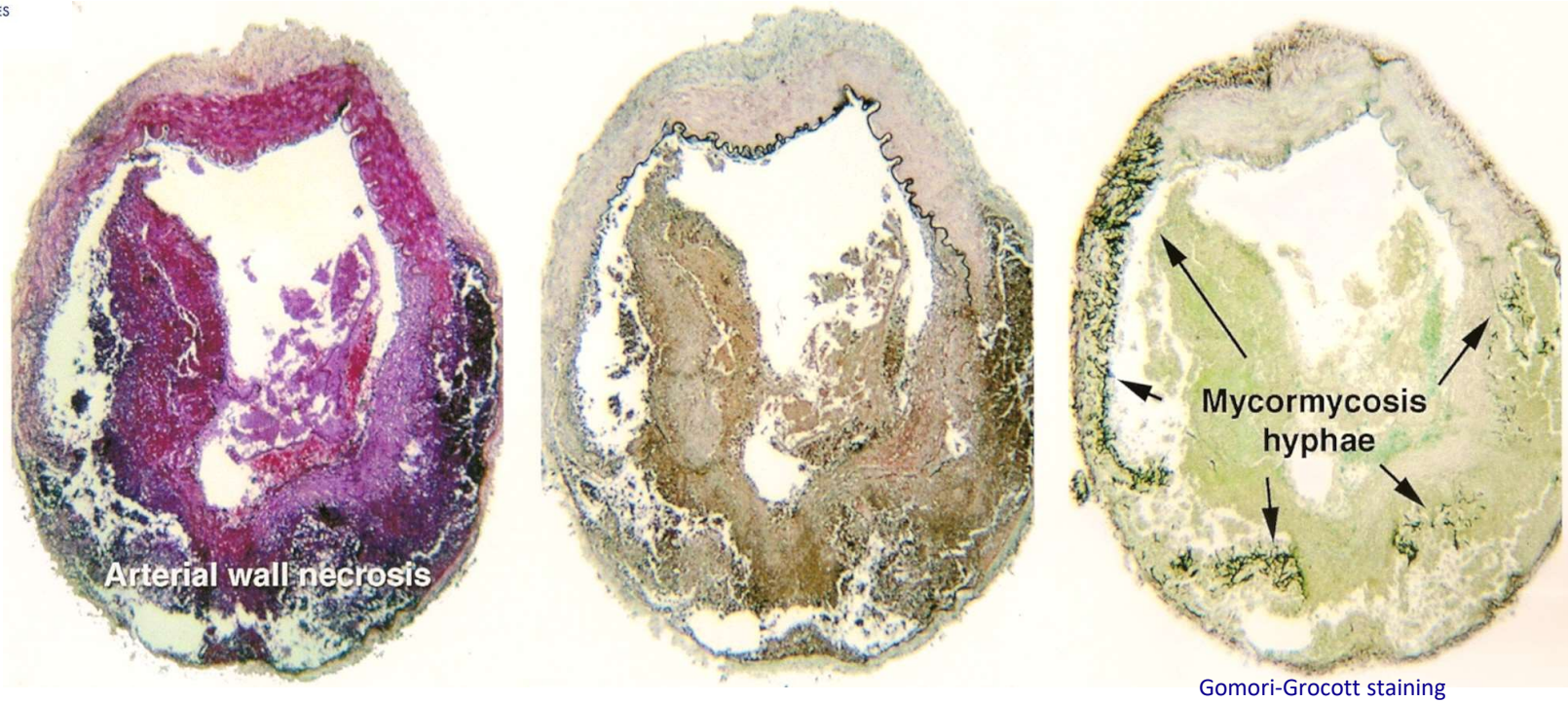


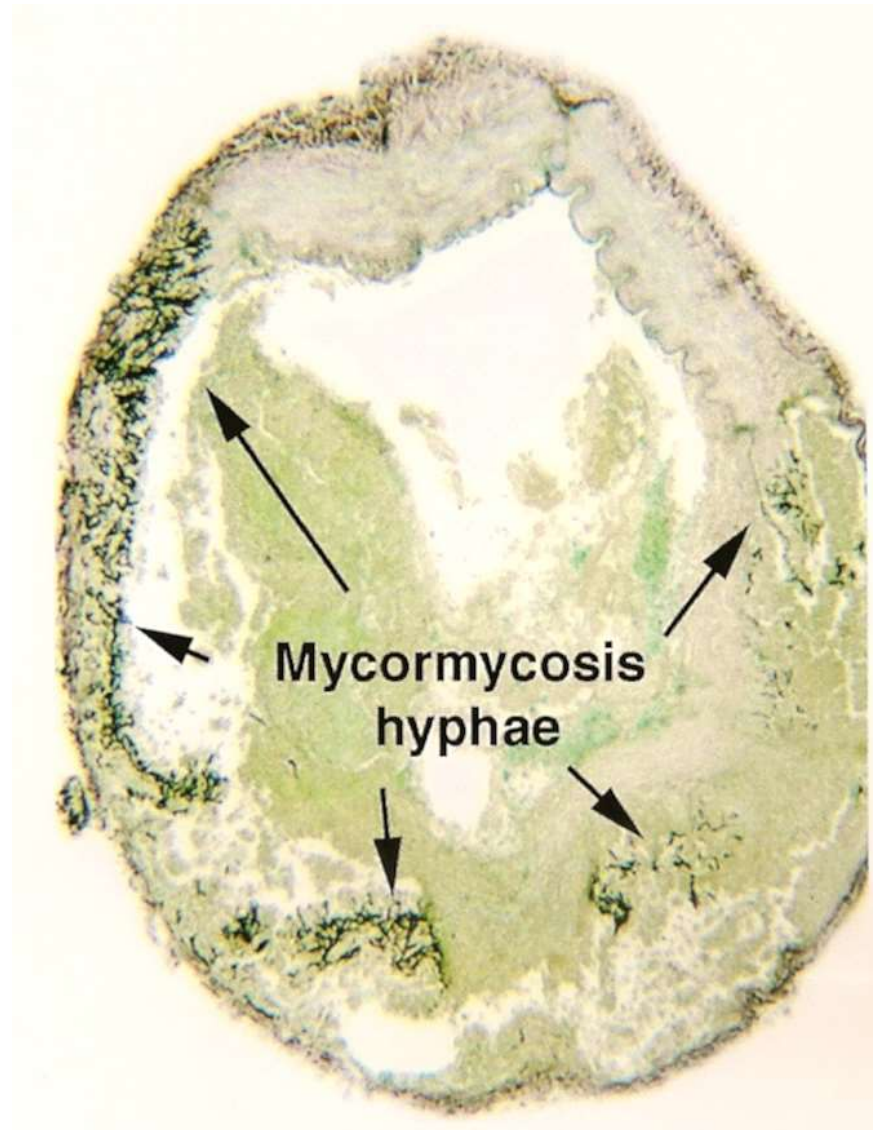
GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Quel est votre diagnostic ?

- céphalées
- confusion
- hémiparésie gauche
- coma et décès

**Nouvelle poussée de vascularite ANCA+ avec
artérite documentée de l'artère sylvienne droite ?**







GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES



Royer M,..., Puéchal X. Lancet Infect Dis 2013



Artérite cérébrale fatale due à une mucormycose chez un immunodéprimé

Mucormycose rhino-cérébrale chez l'immuno-déprimé :

- terrain fortement immunodéprimé et diabétique +++
 - sinusite
 - artérite cérébrale mycotique responsable
des AVC à répétition et de la dernière hémiplegie fatale
 - rôle d'embols mycotiques dans les AVC itératifs ?
 - biopsie naso-pharyngée aurait dû faire le diagnostic
- => Examen ORL avec prélèvements +++**
- L'autopsie n'a montré aucune autre lésion de vascularite



Infection = 1er piège des vascularites systémiques

Commentaires

- Un très grand nombre d'infections peuvent entraîner une vascularite.
- Toute suspicion de poussée d'une vascularite doit d'abord faire écarter une infection surtout si :
 - immunodépression
 - fièvre
 - tableau atypique

3



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Mr H., 31 ans, vascularite associée aux ANCA

Antécédents

- Chirurgie d'épicondylite
- Juillet 2023 : rupture traumatique tendon du long biceps (AT, Travail abattoir)
- Vit avec sa compagne, 2 filles et 3 chats

- Chez sa mère : diabète et syndrome coronarien à 34 ans



Mr H., 31 ans, vascularite associée aux ANCA

HdM

- Septembre 2024 : **AEG**, perte de 7 kg, sueurs nocturnes
- Oct 2024 : Dyspnée d'aggravation progressive => MT découvre souffle systolique
- **Hépatosplénomégalie**
- **Fièvre, purpura**
- Décembre 2024 **GMRP** : créatininémie 120 $\mu\text{mol/l}$ novembre 2024 => 443 $\mu\text{mol/l}$
protéinurie 2,5 g/24 h, hématurie
- Facteur rhumatoïde 82 UI/ml et cryoglobulinémie non typée à 0,02 g/l
- C3 1,01 g/l (0,9-1,8) ; C4 0.27 g/l (0,1 – 0,4) ; CH50 : 54 U/ml.
- **ANCA-PR3 : 1432 UI/mL (N< 20)**



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Mr H., 31 ans, vascularite associée aux ANCA

HdM

- PBR (04/12/2024) : **glomérulonéphrite extracapillaire pauci immune, 7/16 G en PAC et les 9 autres sièges de lésions inflammatoires et/ou chroniques.**
- ETT + ETO (04/12/2024) : **IM sévère grade III/IV avec rupture de cordage sans végétation**



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Mr H., 31 ans, vascularite associée aux ANCA



Diagnostic

- **GPA ANCA-PR3 avec purpura, GNEC, AEG fébrile puis rupture de cordage mitral spécifique**

⇒ MP 500 mg x 3 j à partir du 12/12/2024

⇒ relais corticothérapie orale 1 mg/kg/jour

⇒ CYC 600 mg/m² le 13/12/2024

⇒ CECOS mais

- Pensez-vous qu'il y ait un possible lien entre l'insuffisance mitrale et la vascularite ?
- Une bartonellose peut-elle expliquer le tableau, même si la clinique ne colle pas complètement? (Pas d'adénopathie, pas de plaie visible)
- Y a-t-il intérêt à une BOM au vu de l'hépatosplénomégalie?



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

De : TERRIER Benjamin

Envoyé : jeudi 19 décembre 2024 23:40:41



Bonsoir

merci pour votre message.

je me méfierais fortement qu'il s'agisse d'une endocardite à Bartonelle mimant une vascularite à ANCA cette situation étant associée très fortement à la présence d'ANCA anti-PR3.

le tableau cardiaque aigu est je pense compatible avec cette hypothèse, de même que l'histoire rénale qui s'insta

ui en général mime une GPA mais sans atteinte ORL ni pulmonaire +++

Aussi ces Bartonelles mimant une vascularite à ANCA étaient dans 29% des GN pause-immunes comme ici.

avez vous un dosage du facteur rhumatoïde +++ ? et pour les fractions C3 et C4, quelles sont valeurs précises SVP ?



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES





Mr H., 31 ans, vascularite associée aux ANCA

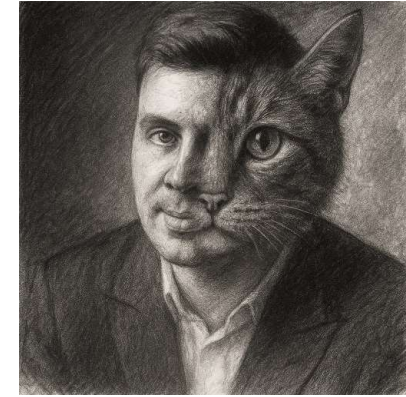


Diagnostic





- Endocardite à *Bartonella hensellae* :
 - Sérologie bartonelle 1/ 1 000 000 (13/12/2024), PCR négative
 - ⇒ Arrêt CYC et GC
 - ⇒ Rifampicine + Doxycycline le 20/12/2024 (RCP CH Niort)
- Hémodialyse 19/12/2024
- Annuloplastie mitrale 06/01/2025 :
 - végétations sur la valve mitrale
 - PCR *Bartonella* positive sur le matériel valvulaire

***Bartonella* and *Coxiella* infections presenting as systemic vasculitis: case series and review of literature**

Maxime Beydon ¹, Christophe Rodriguez², Alexandre Karras^{3,4}, Alexandre Cez⁵, Cédric Rafat⁶, Noémie Jourde-Chiche ⁷, Olivier Fain⁸, Carole Philipponnet ⁹, Xavier Puéchal ¹, Antoine Dossier¹⁰, Nicolas Dupin¹¹, Dan Levy¹², Inès Aureau¹³, Loïc Guillevin¹ and Benjamin Terrier^{1,4}, for the French Vasculitis Study Group (FVSG)



6 cas de Bartonellose du GFEV et 18 cas de la littérature se présentant comme une vascularite

- Hommes : 67 %
- Âge : 62,5 ans
- Valvulopathie pré-existante : 54 %
- Hémocultures négatives
- Sérologie positive : 79 %
- PCR positive tissue : 38 % , sang : 17 %
- *Bartonella henselae* : 67 %
- Vascularite mimée : VAA 83 % 
- Absence atteinte ORL et pulmonaire 
- Fièvre : 59 %
- Purpura : 44 %
- Arthralgies : 23 %
- Atteinte rénale : 92 %, créat. 206 $\mu\text{mol/L}$
- ANCA PR3 : 80 %
- Abaissement complément : 82 %, FR : 85 % 
- PBR Gite proliférative 90 %, GNEC 78 %, dépôts complément IF : 71 % mais 29 % pauci-immune 

4



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Mme D., 28 ans, urticaire et polyarthrite

Histoire de la maladie

Depuis 5 mois :

- urticaire. Biopsie : **vascularite leucocytoclasique**
- arthralgies des poignets
- limitation des 2 poignets et 2 épaules sans synovite
- **perte de 5 kg.**



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES





GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES



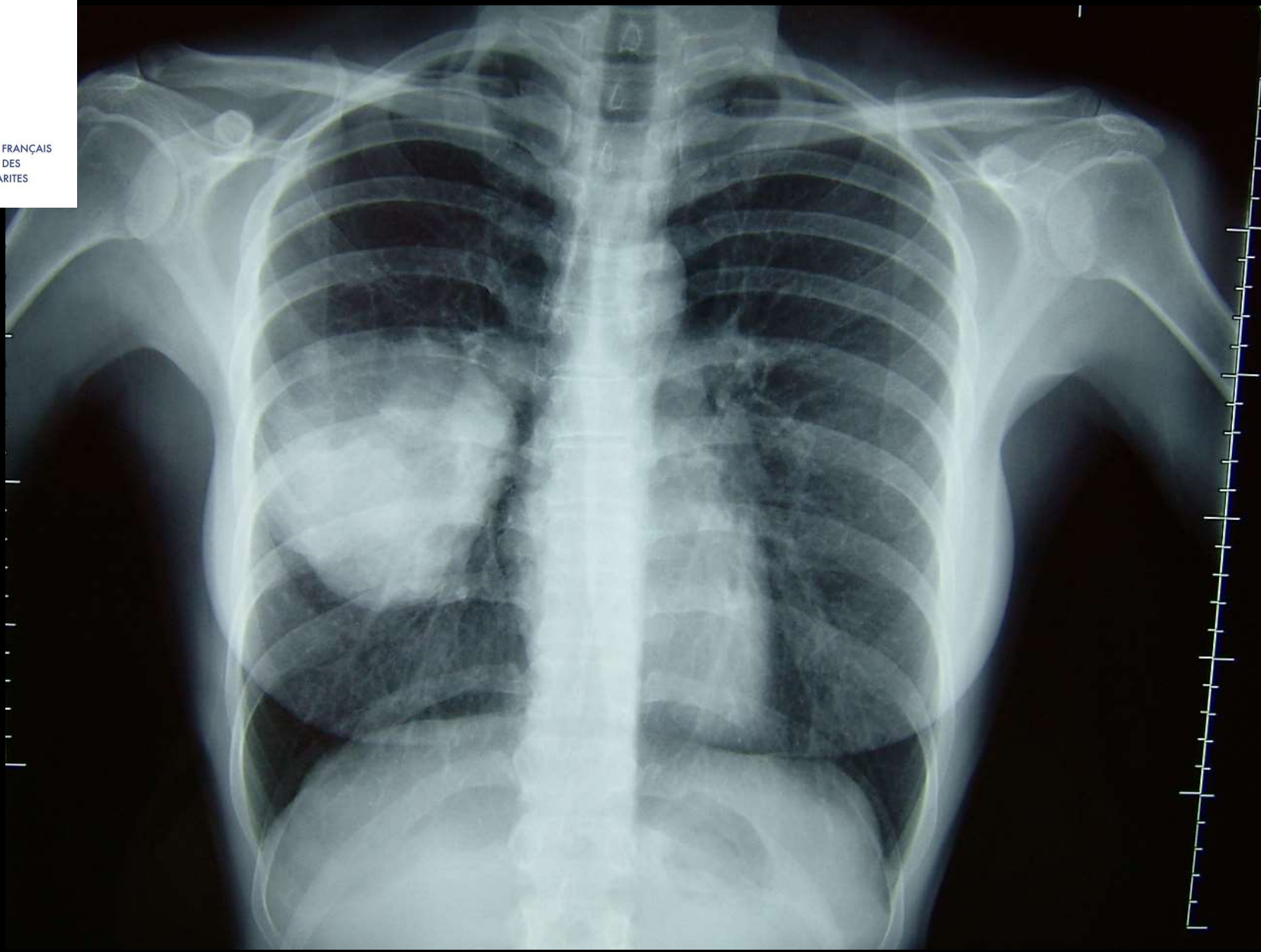


GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES





GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES





Quel est votre diagnostic ?

DADA2 ?

- jeune âge
- vascularite cutanée

Granulomatose avec polyangéite ?

- vascularite cutanée
- arthrites
- nodule pulmonaire

Vascularite IgA ?

- vascularite cutanée
- arthrites



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES





GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Néoplasies = 2^{ème} piège des vascularites

Adénocarcinome pulmonaire

- Révélation par :

- Une vascularite tenace et récidivante**
- Une atteinte articulaire**
 - syndrome épaule main bilatéral**
- AEG**
- Métastase cérébrale**



Recueil GFEV pendant 10 ans de développement de vascularite chez néoplasie non en rémission

Vasculitides Associated With Malignancies: Analysis of Sixty Patients

OLIVIER FAIN,¹ MOHAMED HAMIDOU,² PATRICE CACOUB,³ BERTRAND GODEAU,⁴
BERTRAND WECHSLER,³ JACQUES PARIÈS,¹ JÉRÔME STIRNEMANN,¹ ANNE-SOPHIE MORIN,¹
MARC GATFOSSE,⁵ THOMAS HANSLIK,⁶ NADIA BELMATOUG,⁷ OLIVIER BLÉTRY,⁸
RAMIRO CEVALLOS,⁹ ISABELLE DELEVAUX,¹⁰ EVELYNE FISHER,¹¹ GILLES HAYEM,¹²
GÉRARD KAPLAN,¹⁰ CLAIRE LE HELLO,¹³ LUC MOUTHON,¹⁴ CLAIRE LARROCHE,¹⁵ VÉRA LEMAIRE,¹⁶
ANNE-MARIE PIETTE,⁸ JEAN-CHARLES PIETTE,³ THIERRY PONGE,² XAVIER PUECHAL,¹⁷
JÉRÔME ROSSERT,¹¹ FRANÇOISE SARROT-REYNAULD,¹⁸ DIDIER SICARD,¹⁴ JEAN-MARC ZIZA,¹⁹
MARCEL-FRANCIS KAHN,¹² AND LOÏC GUILLEVIN¹⁴

MDS-associated vasculitides are more frequent and severe

Objective. To describe characteristics and outcomes of vasculitides associated with malignancies.

Methods. The requirement for inclusion in this retrospective, 10-year study was development of vasculitis in patients with a progressing malignancy. Malignancies secondary to immunosuppressants used to treat vasculitis were excluded. The main characteristics of vasculitides were analyzed and compared according to the type of malignancy.

Results. Sixty patients were included (male/female sex ratio 2.53, mean age 62.4 years). Mean followup duration was 45.2 months. Vasculitides were cutaneous leukocytoclastic (45%), polyarteritis nodosa (36.7%), Wegener's granulomatosis (6.7%), microscopic polyangiitis (5%), and Henoch-Schönlein purpura (5%).

Malignancies were distributed as follows: hematologic in 63.1%, myelodysplastic syndrome (MDS) in 32.3%, lymphoid in 29.2%, and solid tumor in 36.9%.

Vasculitides were diagnosed concurrently with malignancy in 38% of the cases. Manifestations of vasculitides were fever (41.7%), cutaneous involvement (78.3%), arthralgias (46.7%), peripheral neuropathy (31.7%), renal involvement (23.3%; 11.7% glomerulonephritis, 11.7% microaneurysms, 6.7% renal insufficiency), and antineutrophil cytoplasmic antibody (20.4%). Vasculitis treatments were corticosteroids (78.3%) and immunosuppressant(s) (41.7%). Vasculitis was cured in

65% of patients, but 58.3% died, with 1 death secondary to vasculitis. Independent of subtype, patients with vasculitides associated with MDS more frequently had renal manifestations ($P = 0.02$) and steroid dependence ($P = 0.04$) and achieved complete remission less often ($P = 0.04$) than patients with vasculitides associated with other malignancies.

Patients with vasculitides associated with a solid tumor more frequently had peripheral neurologic involvement ($P = 0.05$). Patients with vasculitides associated with lymphoid malignancy had less frequent arthralgias ($P = 0.01$) and renal involvement ($P = 0.02$).

Conclusion. Vasculitides occurring during malignancies present distinctive features according to the vasculitis subtype and nature of the malignancy.

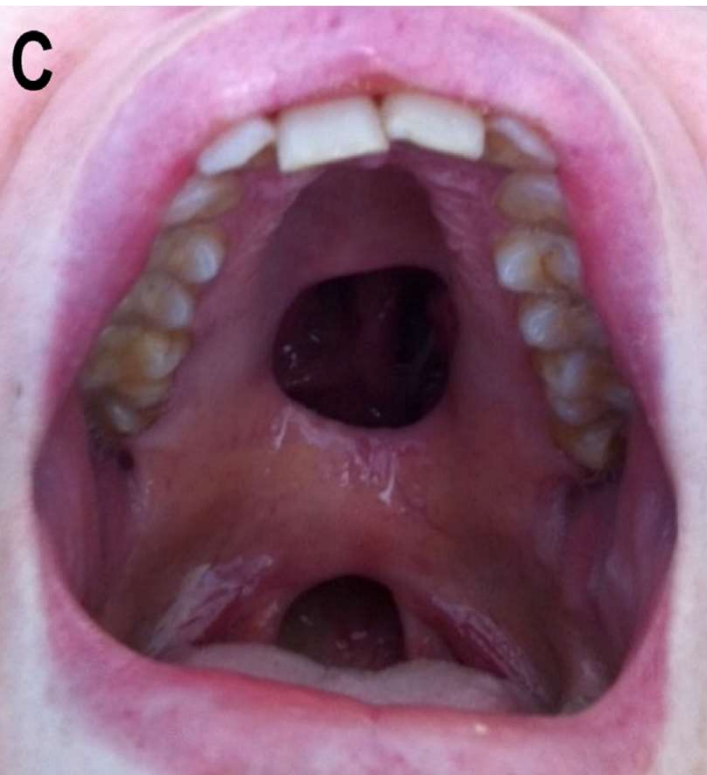
1/3, 1/3, 1/3

5

**Cocaine-induced midline
destructive lesions (CIMDL)
Pseudo-GPA du cocaïnomane**

Lésions destructrices médianes centro-faciales

- peuvent être délabrantes
- la destruction osseuse peut s'étendre jusqu'à base du crâne.



Néel A. Joint Bone Spine 2018



Progression en un an



A



Diagnostic différentiel d'une destruction palatine

Néoplasie

- lymphome T/NK extranodal
- sarcome
- carcinome

Infections chroniques

- mycobactérie
- champignon
- spirochète

Maladies auto-immunes

- GPA
- Polychondrite chronique atrophiante
- sarcoïdose
- IgG4

Toxique

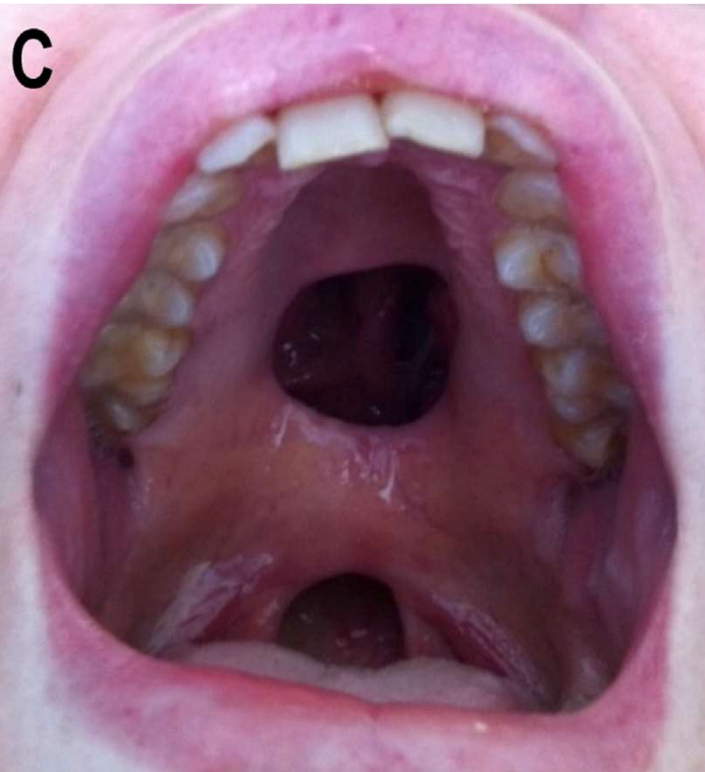
- intoxication cocaïne

Cocaine-induced midline destructive lesions (CIMDL)

Pseudo-GPA du cocaïnomane

Lésions destructrices médianes centro-faciales

- peuvent être délabrantes
- la destruction osseuse peut s'étendre jusqu'à base du crâne.



Histologie

- lésions inflammatoires et/ou fibrosantes aspécifiques, vascularite leucocytoclasique et/ou nécrosante, micro-abcès.

ANCA

- IF est positive dans 80 % des cas
- **anti-PR3** \approx 50 % des patients (titres comparables à GPA)
- anti-HNE (**anti-élastase**) : 70–85 % des CIMDL (n = 25), mais sensibilité variable (54–67 %) et concordance imparfaite.

Vasculopathies et vascularites induites par la cocaïne coupée au **lévamisole**

- Antiparasitaire encore utilisé en médecine vétérinaire, pour couper la cocaïne > 75 % cas
- **purpura d'aspect rétifforme ou stellaire, volontiers nécrotique ou bulleux**
- **siège préférentiel : oreilles +++ , joues et MI**
- **lésions cutanées nécrotiques**
- **Histologie : vasculopathie thrombotique 75 %, isolées, ou associées à vascularite leucocytoclas. ou nécrosante, purement vascularitique : 15%**
- arthralgies : 30 %,
- myalgies, fièvre 20-30 %
- GNEC pauci-immune : 18 cas
- neutropénie possible
- induction de divers auto-Ac
- **ANCA-MPO parfois fort titre**
- **ANCA-PR3 et MPO +++**



Néel A. Joint Bone Spine 2018

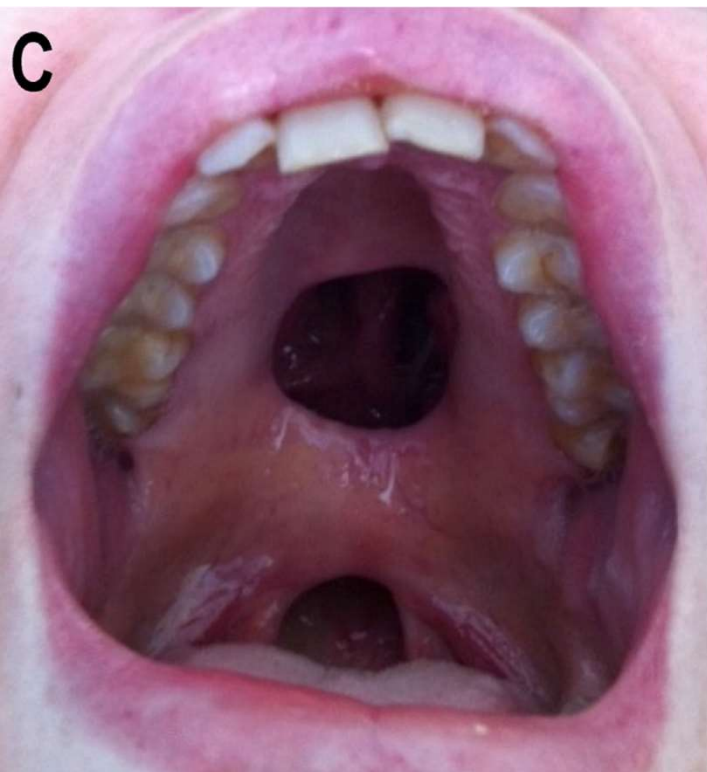
McGrath MM. CJASN 2011

Strazzula L. JAAD 2013

Cocaine-induced midline destructive lesions (CIMDL)
Pseudo-GPA du cocaïnomane



Vasculopathies et vascularites induites par la cocaïne coupée au lévamisole



Le vrai problème semble être de différencier une véritable GPA chez un cocaïnomane

lésions induites par la cocaïne/lévamisole



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES

Médicament et/ou toxique = 3ème piège des vascularites

Vascularites/Vasculopathies induites

(PTU, hydralazine, penicillamine, minocycline, etc)

(lévamisole-cocaïne)

A rechercher et à évoquer systématiquement, surtout si atypie



Résumé : Les grandes règles

Infection = 1^{er} piège pouvant mimer une vascularite systémique

Cancer et hémopathie = 2^{ème} piège pouvant mimer une vascularite systémique

Médicament et/ou toxique = 3^{ème} piège pouvant mimer une vascularite systémique



GFEV GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES



www.vascularites.org
Hôpital Cochin, Paris, France