

EPU-95 Montmorency

Formation Médicale Continue du Val d'Oise - Agrément FMC 100-039

ASSOCIATION AMICALE D'ENSEIGNEMENT POST UNIVERSITAIRE DE LA REGION DE MONTMORENCY

Siège social : 1 rue Jean Moulin 95160 Montmorency

Secrétariat : 16, rue de la Ferme 95 460 Ézanville

www.EPU95-montmorency.org

LES VASCULARITES

A partir d'un exposé du Pr Patrice Cacoub

Chef du service de Médecine interne - Hôpital Pitié-Salpêtrière

Séance du 3 février 2011

1. LES VASCULARITES CADRE GENERAL

1.1. CADRE GENERAL

1.1.1. UN PETIT RETOUR EN ARRIERE

Ce sont des entités cliniques relativement jeunes dont voici l'histoire.

- 1866 : Définition par Küssmaul et Maier de la PAN
- 1931 : Reconnaissance du patron propre à la granulomatose de Wegener (Klinger)
- 1939 : Wegener fait une description plus détaillée de la maladie
- 1948 : Davson décrit une forme de PAN avec atteinte des petits vaisseaux, distincte de la PAN classique
- 1951 : Churg et Strauss définissent le syndrome portant leur nom
- 1982 : Identification des ANCA
- 1994 : La classification de Chapel Hill définit la polyangiite microscopique (anciennement polyartérite microscopique) en tant qu'entité bien distincte

1.1.2. DE NOS JOURS...

C'est un groupe d'affections hétérogènes dans leurs présentations, leurs causes, leurs pronostics et leurs traitements **TOUTES** caractérisées par une inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins artériels et/ou capillaires et/ou veineux entraînant des sténoses ou des occlusions multifocales par thrombose ou prolifération intimale.

1.1.3. QUELQUES CHIFFRES...

Ce sont des affections rares. Les données générales, à partir d'une population d'Angleterre donne les valeurs suivantes pour **un million de personnes**

- Incidence (Wegener, MPA, Churg Strauss) : 20, dont Hommes : 23 ; femmes : 16
- Prévalence : 145
- Âge moyen lors du diagnostic : 40-74 ans

Incidence par type de vascularites pour **1 million d'habitants**

- Wegener : 5 à 10 cas
- MPA : 5 à 10 cas
- Churg Strauss : moins de 5 cas
- PAN : 2 à 3 cas

1.2. NOSOLOGIE

1.2.1. CARACTERISTIQUES COMMUNES

Signes cliniques & biologiques communs : un « syndrome de vascularite

- Un risque d'atteinte viscérale engageant le pronostic fonctionnel et/ou vital
- Une URGENCE diagnostique et thérapeutique
- Une difficulté fréquente de diagnostic positif et différentiel
- Nécessité d'une intégration clinique/biologie/histologie/radiologie
- Un diagnostic nosologique CAPITAL
- Un traitement adapté à chaque type de vascularite

1.2.2. DIFFERENCES

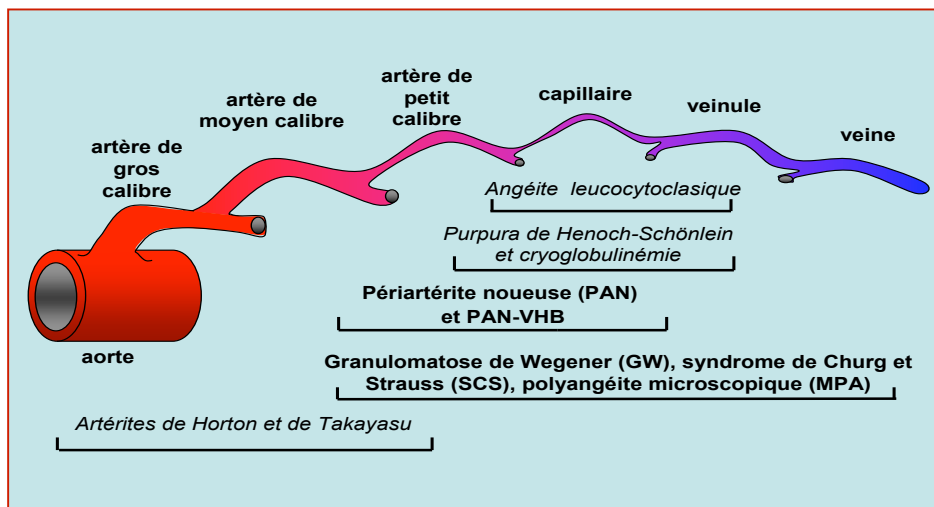
Vascularites primitives ou secondaires

Primitives : maladie de Horton (MH), Takayasu, PAN, Kawasaki, Wegener, Churg Strauss, MPA : vascularites à ANCA, Purpura rhumatoïde et vascularites à IgA, cryoglobulinémies

Secondaires : infections virales, VHB, VHC, VIH,... ou bactériennes, médicamenteuses, maladie systémique : PR, LED, SAPL et les cancers

Autres différences

- Selon le mode évolutif, l'atteinte préférentielle de tel ou tel organe
- Selon le type d'organe préférentiellement atteint
- Selon l'aspect anatomopathologique : nature et calibre de vaisseaux touchés +++, nature de l'infiltrat inflammatoire, présence ou non de granulomes et de nécrose
- Biologiques :
 - Hyperéosinophilie
 - Présence et spécificités d'ANCA (Anticorps anticytoplastes des neutrophiles), dépistage: immunofluorescence, fluorescence cytoplasmique (c-ANCA) et l'autre (p-ANCA), fluorescence périnucléaire : p ANCA
- En fonction de l'étiologiques : médicaments, infection: bactérien, VHB, VHC, etc., néoplasique.
- Selon le type de vaisseau atteint, comme cela est représenté dans le tableau ci-dessous (Classification de Chapel Hill - *Jennette et al. Arthritis Rheum 1994*).



- Selon les mécanismes physiopathologiques de l'atteinte vasculaire

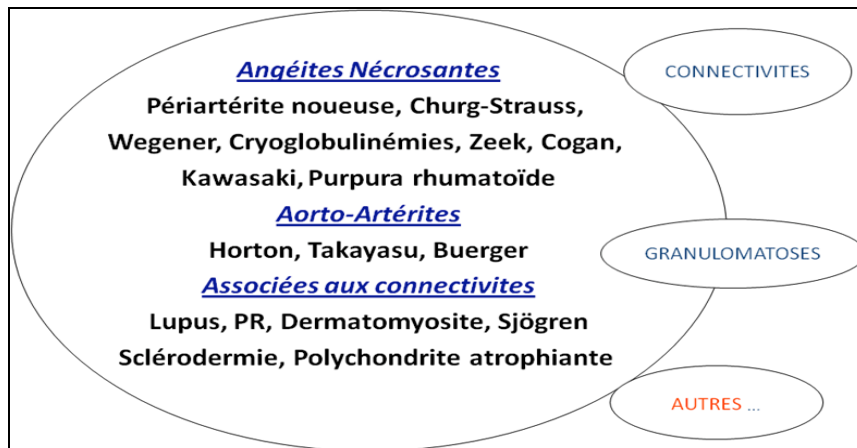
1.3. CLASSIFICATION

La nomenclature des vascularites systémiques défini à Chapel Hill (1993) est la plus couramment utilisée.

Vascularites des vaisseaux de gros calibre	
Artérite à cellules géantes (artérite temporale = Horton)	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division atteignant avec prédilection les branches de la carotide externe. <i>Atteinte fréquente de l'artère temporale. Survient habituellement chez des patients âgés de plus de 50 ans et est souvent associée à une pseudopolyarthrite rhizomélique.</i>
Artérite de Takayasu	Artérite granulomateuse de l'aorte et de ses principales branches de division. <i>Survient habituellement chez des patients âgés de moins de 50 ans.</i>
Vascularites des vaisseaux de moyen calibre	
Périartérite noueuse (PAN)	Vascularite nécrosante des artères de moyen et petit calibre sans glomérulonéphrite, ni vascularite des artéioles, capillaires et veinules.
Maladie de Kawasaki	Vascularite intéressant les vaisseaux de gros, moyen et petit calibre associée à un syndrome lympho-cutanéomuqueux. <i>Atteinte fréquente des artères coronaires. Aorte et veines peuvent être atteintes. Survient habituellement chez l'enfant.</i>
Vascularites des vaisseaux de petit calibre	
Granulomatose de Wegener*	Granulomatose de l'appareil respiratoire associée à une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre (capillaires, veinules artéioles, artères). <i>Glomérulonéphrite nécrosante fréquente.</i>
Syndrome de Churg et Strauss*	Granulomatose et infiltration éosinophilique de l'appareil respiratoire associée à une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre. Asthme et hyperéosinophilie.
Polyangéite microscopique	Vascularite nécrosante avec peu ou sans dépôts immuns affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artéioles). <i>Peut atteindre les artères de petit et moyen calibre. Glomérulonéphrite nécrosante très fréquente. Capillarite pulmonaire fréquemment observée.</i>
Purpura rhumatoïde de Henoch-Schönlein	Vascularite avec dépôts d'IgA affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artéioles). <i>Atteint typiquement la peau, le tube digestif et le rein (glomérules). Arthralgies et arthrites fréquentes.</i>
Ex-cryoglobulinémie mixte essentielle	Vascularite avec dépôts d'immunoglobulines affectant les petits vaisseaux (capillaires, veinules, artéioles). Présence d'une cryoglobulinémie. <i>La peau et le rein (glomérules) sont souvent atteints.</i>
Vascularites cutanées leucocytoclasiques	Vascularites cutanées leucocytoclasiques isolées sans vascularite systémique ni glomérulonéphrite.

En fait, aucune ne peut être considérée comme définitive et totalement satisfaisante, car il existe de nombreuses formes de chevauchement et de nombreuses formes atypiques.

Le tableau ci-dessous, représente les différents univers de ces maladies.



1.4. MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Formation de complexes immuns

- Périartérite noueuse (PAN) associée au VHB, purpura rhumatoïde, vascularite sur cryoglobulinémie en particulier celle associée au VHC

Vascularites avec auto-anticorps anti-cytoplasme des PNN (ANCA)

- Wegener, Wegener, Churg Strauss, polyangéite microscopique (microscopic polyangiitis -MPA], anciennement appelée PAN microscopique, vascularites à ANCA
- , syndrome de Churg Strauss

Infiltration par les lymphocytes T et formation de granulomes

- Maladie de Horton, Takayasu, Wegener, Syndrome de Churg Strauss

2. LE SYNDROME DE VASCULARITE

Les éléments clinico biologiques communs à l'ensemble de ces différentes entités nosologiques sont les suivantes :

- Une altération de l'état général, de la fièvre
- Des manifestations cutanées: +++ : purpura vasculaire, livédo, nodosités sous cutanées, urticaire
- Des manifestations articulaires et musculaires : arthralgies, arthrites (rares), myalgies
- Des manifestations neurologiques : périphériques : +++ mononévrite multiple ou centrales (rares)
- Des manifestations rénales qui peuvent constituer une urgence : glomérulonéphrite proliférative nécrisante à croissants épithéliaux segmentaire et focale ou diffuse ; une protéinurie, une hématurie (+++) ! GNRP
- Des manifestations digestives : douleurs abdominales, hémorragies, perforation
- Autres: cardiaques, ophtalmiques, orchite, otites séreuses...
- Biologie non spécifique : polynucléose neutrophile et/ou éosinophile et un syndrome inflammatoire

3. LES CRYOGLOBULINEMIES

3.1. DEFINITION

Les cryoglobulinémies sont définies par la présence persistante dans le sérum d'immunoglobulines qui précipitent au froid et se solubilisent à nouveau lors du réchauffement. Cette définition permet de distinguer les cryoglobulinémies des autres cryoprotéines, c'est-à-dire des cryofibrinogènes et des agglutinines froides.

3.2. DIFFERENTS TYPES

Selon leur composition immunochimique, trois types sont définis.

Les cryoglobulinémies de type I (25-35 %) sont composées d'une immunoglobuline monoclonale unique. Elles donnent plus souvent des thromboses que des vascularites. Elles sont associées à une hémopathie maligne lymphoïde B.

Les cryoglobulinémies de type II et de type III (65- 75 %) représentent les cryoglobulinémies mixtes, composées d'immunoglobulines polyclonales associées (type II) ou non (type III) à un ou plusieurs constituants

monoclonaux. L'immunoglobuline peut se comporter comme une antiglobuline avec une activité facteur rhumatoïde anti-IgG. Elles se manifestent essentiellement par une vascularite. Elles sont associées aux hémopathies lymphoïdes B, mais aussi aux maladies auto-immunes, maladies infectieuses, en particulier celles au cours desquelles l'agent pathogène persiste longtemps dans l'organisme, avec une mention particulière pour le virus de l'hépatite C (50 à 70 % des cas).

3.3. TABLEAU CLINIQUE

L'âge moyen de découverte est de 54 ans et elles touchent préférentiellement les femmes. La triade évocatrice, retrouvée dans plus de 90 % des cas, comprend : un purpura, une sensation de fatigue et des douleurs articulaires

3.3.1. L'ATTEINTE CUTANÉE

Elle est souvent révélatrice est fréquente 60–100 % cas.

Le purpura vasculaire est orthostatique, distal au MI, aggravé par froid, parfois nécrotique et évocateur s'il est disposé en réseau réticulé associé à livedo.

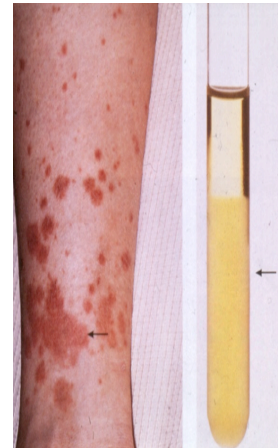
Des nodules dermiques et des macules érythémateuses constituent le tri-symptôme de Goujerot.

Des ulcères supra malléolaires peuvent exister dans 5 à 30 % des cas. Ils sont récidivants, déclenchés par froid et cicatrisent avec une pigmentation brunâtre.

Un livedo reticularis actif, majoré par froid (10–20 % cas) correspondant à une cryoprécipitation au niveau des mailles.

Une urticaire systémique (5– 10%) constamment induit par froid.

L'histologie des lésions cutanées met en évidence une vascularite leucocytoclasique avec des thrombi hyalins éosinophiles associés parfois à une nécrose fibrinoïde de la paroi et des dépôts de fragment du complément (C3) et des Ig dans paroi vasculaire.



Purpura plaquettaire	Purpura vasculaire
<ul style="list-style-type: none"> • Monomorphe • Pétéchial>Ecchymotique • Non infiltré : maculeux • Non nécrotique • Cutanée et/ou muqueux • Diffus • Une seule poussée • Pas d'autres lésions cutanées • +/- signes hémorragiques 	<ul style="list-style-type: none"> • Polymorphe • Infiltré : maculo papuleux • +/- nécrotique • Cutanée uniquement • Zones déclives • Poussées • +/- associé à d'autres lésions cutanées. • +/- AEG

3.3.2. L'ATTEINTE ARTICULAIRE

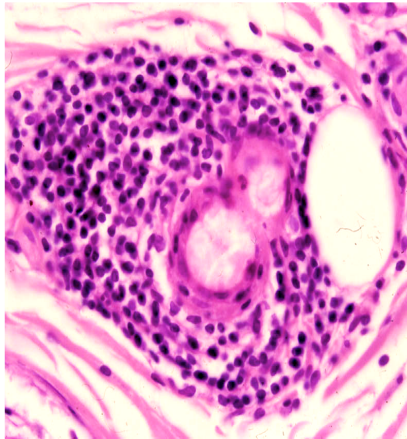
Elle se manifeste principalement par des arthralgies touchant les grosses articulations, mains et genoux, plus rarement chevilles ou coudes, bilatérales et symétriques, non déformantes et non migratrices. Elles sont présentes chez 50 à 75 % des patients, intermittentes et souvent inaugurales. Une arthrite vraie apparaît beaucoup plus rarement, de même que l'atteinte rachidienne.

3.3.3. L'ATTEINTE RENALE

Elle est habituellement retardée et se manifeste par une protéinurie, une hématurie microscopique ou parfois une insuffisance rénale chronique modérée. Un syndrome néphrotique peut survenir ; une hypertension artérielle est fréquente dès l'apparition de la néphropathie.

3.3.4. L'ATTEINTE NEUROLOGIQUE

Elle concerne essentiellement le système nerveux périphérique et est retrouvée dans 80% des cas. Ces manifestations, en cas d'infection chronique au VHC, seraient plutôt en relation avec une pathogénie dysimmunitaire qu'infectieuse.



Il s'agit de polyneuropathies sensitives ou **sensitivomotrices distales** prédominant aux membres inférieurs chez deux tiers des patients, ou mononeuropathies multiples chez un tiers des patients. L'atteinte commence toujours par des troubles sensitifs superficiels avec douleurs et paresthésies asymétriques, devenant secondairement symétriques.

Le déficit moteur est inconstant et peut être retardé de quelques mois à quelques années, s'installant progressivement, prédominant sur les loges antéro externes des membres inférieurs, plutôt asymétrique.

L'atteinte du système nerveux central est exceptionnelle : convulsions, encéphalopathie avec coma, atteinte des nerfs crâniens, voire accident vasculaire cérébral.

3.3.5. LES AUTRES MANIFESTATIONS

Elles sont beaucoup plus rares : l'atteinte clinique hépatique (hépatomégalie, splénomégalie, circulation veineuse collatérale, voire angiomes stellaires) est liée à une infection par le virus de l'hépatite C.

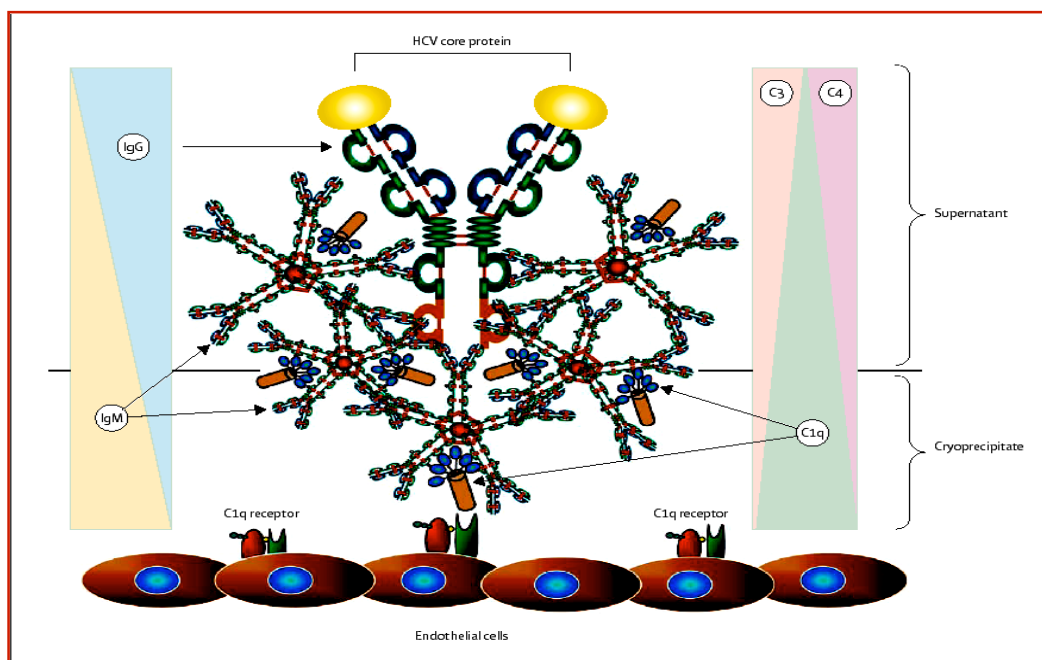
3.4. LA PATHOGENIE

3.4.1. C'EST UNE VASCULARITE A DEUX FACES

La face « infectieuse » est en relation avec l'infection par le VHC et la phase de dysfonctionnement immunitaire est en relation avec un comportement anormal du lymphocyte B. ce qui va expliquer la nécessité, dans certains cas d'une double thérapie, antivirale et anti-lymphocytes B.

Le VHC stimule les cellules du foie et les lymphocytes B au travers du récepteur CD81+.

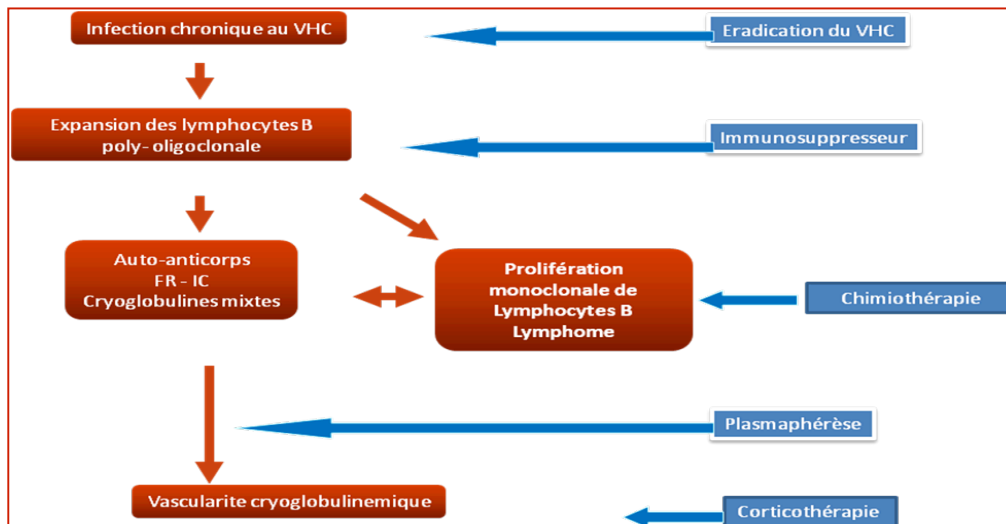
La stimulation des lymphocytes B CD81+i entraîne une prolifération, d'abord polyclonale d'IgM (cryoglobulinémies de type III) puis oligoclonale et enfin monoclonale, avec ou sans lymphome indolent (folliculaire). Le complexe IgMk-IgG VHC va, grâce au récepteur du complément se fixer aux hématies ou s'attacher aux parois endothéliales et précipiter. Cette précipitation est responsable de la vascularite mais aussi des complications rénale. Le schéma ci-dessous résume la physiopathologie de la cryoprécipitation.



3.4.2. UNE IMPLICATION DES LYMPHOCYTES T

Cette vascularite est aussi associée à :

- Une distribution anormale des lymphocytes T
- La présence prédominant des lymphocytes T dans les infiltrats vasculaires
- Un polymorphisme du complexe majeur d'histocompatibilité de (MHC) de type -II (DR11)
- Une polarisation des lymphocytes auxiliaires Th CD4+ vers une polarité Th1 à l'origine des lésions vasculaires
- Un déficit en lymphocytes T régulateurs (Treg) CD4+ et CD25+



3.5. EN GUISE DE CONCLUSION

L'hépatite C est souvent associée à une cryoglobulinémie et à une vascularite

C'est une pathologie en relation avec une dysimmunité induite par une infection chronique par virus de l'hépatite C

Le traitement standard comprend

- Un traitement efficace antiviral contre VHC par PegIFN + Ribavirine
- L'adjonction d'un anticorps monoclonal contre le CD20 des lymphocytes B, le rituximab (Mabthera™)
- A noter, l'effet délétère des immunosuppresseurs sur cette pathologie
- Le pronostic sombre qui est fonction non plus de la vascularite mais de l'atteinte hépatique

4. QUELQUES EXEMPLES D'AUTRES VASCULARITES

4.1. PERIARTERITE NOUEUSE (PAN)

4.1.1. DEFINITION ANATOMIQUE :

La PAN touche les artères de moyen et petit calibres. Les formes graves peuvent s'étendre aux artères de gros calibre ou même à l'aorte.

Il s'agit d'une artérite nécrosante, avec péri-artérite, associant la totalité des lésions élémentaires décrites précédemment.

Les lésions associées, infarctus et anévrismes en font toute la gravité.

4.1.2. LE CONTEXTE :

Cette affection systémique survient à tout âge et sans prédominance de sexe, avec une prédominance entre 40 et 60 ans. Dans 2/3 des cas, on observe un syndrome inflammatoire, avec fièvre et amaigrissement.

Les signes généraux sont fréquents et sévères.

On peut opposer les formes primitives, sans antigène connu et les formes secondaires, liées au virus de l'hépatite B, au virus VIH, ou associées à un LED ou une PR.

4.1.3. LES ORGANES CIBLES

Les manifestations cutanées, neuromusculaires (+++) et rénales, sont d'une très grande fréquence. L'atteinte myocardique et nerveuse centrale conditionne le pronostic vital.

Critères de diagnostic de la PAN d'après l'ACR, 1990

- Amaigrissement de plus de 4 kg
- *Livedo reticularis*
- Douleur testiculaire
- Myalgies diffuses ou faiblesse musculaire
- Mono ou polyneuropathie
- Hypertension artérielle
- Élévation de l'urée ou créatinine
- Présence d'antigène ou anticorps HBS
- Anévrysmes ou occlusions d'artères viscérales sur l'artériopathie
- Présence de polynucléaires avec ou sans lymphocytes dans la paroi des artères de petit ou moyen calibre

4.1.4. LES SIGNES BIOLOGIQUES & DIAGNOSTIC

La NFS montre une polynucléose neutrophile ou éosinophile (25%), un syndrome inflammatoire et les auto-anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires (ANCA) sont négatifs

La recherche d'infection par VHB ++++ est positive dans 30 à 40 % des cas.

Le diagnostic est fait grâce à l'artériographie qui montre des microanévrismes (60%) et à la biopsie cutanée et/ou musculaire.

4.1.5. TRAITEMENT

Pour les PAN négative pour le virus de l'hépatite B (VHB)

- Bolus de Solumédrol™, relais oral, durée 1 an minima
- Formes graves, ou corticorésistantes : ID + cyclophosphamide

• Pour les PAN VHB positives

- Bolus de Solumédrol™, corticothérapie courte (1mois)
- Échanges plasmatiques + antiviraux (vidarabine, lamuvidine) jusqu' à séroconversion

4.2. ANGEITE DE CHURG ET STRAUSS

4.2.1. GENERALITES

C'est une vascularite avec asthme et hyperéosinophilie qui se traduit par une atteinte des vaisseaux de petit calibre avec présence de granulome et d'infiltrats éosinophiles viscéraux.

4.2.2. MANIFESTATIONS CLINIQUES:

Il s'agit souvent d'un asthme souvent tardif et sévère.

Les manifestations pulmonaires consistent en un asthme +++, des hémorragies alvéolaires, des infiltrats ou des épanchements pleuraux.

Une neuropathie périphérique est présente dans 60 à 70 % des cas. Il s'agit d'une multinévrite ou d'une polyneuropathie.

Les lésions cutanées sont présentes dans plus de la moitié des cas. Il s'agit de purpura ou de nodules dermiques.

4.2.3. SIGNES BIOLOGIQUES & DIAGNOSTIC

On retrouve un syndrome inflammatoire et surtout une hyperéosinophilie (> 1500 G/l) +++ et un taux élevés d'IgE. Le taux des ANCA (antimyéloperoxydase) est élevé dans 60 % des cas. Le diagnostic positif se fait sur la biopsie, le taux des ANCA.

4.2.4. TRAITEMENT

- Arrêt des anti-leucotriènes
- Formes modérées : bolus de Solumédrol™, relais oral, durée 1 an minima ce qui permet 50% de rémissions complètes.
- Formes graves, ou corticorésistantes : ID + cyclophosphamide

4.3. GRANULOMATOSE DE WEGENER

4.3.1. GENERALITES

C'est une vascularite des petits vaisseaux avec granulome nécrosant qui touche les voies aériennes supérieures et inférieures.

4.3.2. MANIFESTATIONS CLINIQUES

L'atteinte ORL +++ : une rhinite chronique, croûteuse, une ulcération, perforation cloison nasale, une nécrose des os propre du nez !ensellure nasale ou une sinusite chronique

L'atteinte pulmonaire : infiltrats pulmonaires, pseudo bacillaires +++, d'où l'importance de la TDM

L'atteinte rénale consiste en une glomérulonéphrite extracapillaire à croissants, rapidement progressive.

Les autres manifestations, plus rares, ophtalmiques: épisclérite, névrite optique, cutanée, neurologique

Critères de diagnostic de la granulomatose de Wegener d'après l'ACR, 1990

- Inflammations ORL
- Anomalies radiographiques thoraciques
- Microhématurie
- Granulome inflammatoire de topographie artérielle périphérique, ou périvasculaire ou extravasculaire

4.3.3. SIGNES BIOLOGIQUES

Une hyperleucocytose et un syndrome inflammatoire

Des ANCA élevés, en particulier les c-ANCA et surtout le taux des antiprotéinases3 dans 50 à 95 % des cas.

4.3.4. TRAITEMENT

Pour les formes localisées : corticothérapie et methotrexate ou azathioprine

Pour les formes systémiques : corticothérapie (bolus, relais oral) et cyclophosphamide (bolus mensuels)

Pour les formes résistantes : cyclophosphamide oral, immunoglobulines ? ou anti-TNF (etanercept)?

Les résultats des traitements actuels se traduisent par des améliorations importantes (rémissions partielles) dans plus de 9 cas sur 10 mais avec seulement 75% de rémissions complètes. Le taux de rechute est de l'ordre de 50%.

4.4. VASCULARITE D'HYPERSENSIBILITE

Il s'agit d'une maladie aiguë, qui survient chez l'adulte, 7 à 10 jours après un contact antigénique, médicaments, infections, toxiques etc... Elle apparaît 8 à 10 jours après exposition et évolue en une seule poussée, sauf réintroduction.

La maladie touche surtout la peau où elle se traduit par un purpura pétéchial ou papulo-nodulaire.

L'atteinte rénale, cardio-péricardique, digestive ne se voit que dans les formes sévères.

L'évolution est en règle générale favorable, après suppression du contact antigénique.

4.5. PURPURA RHUMATOÏDE

4.5.1. LE CONTEXTE

Le PR est une affection du sujet jeune, à prédominance masculine, avec souvent un contexte infectieux, streptocoque, staphylocoque, virus...

L'augmentation des IgA sériques est un élément caractéristique.

La maladie associe un purpura, des arthralgies, une glomérulonéphrite à dépôts mésangiaux d'IgA et, dans les formes graves, des lésions intestinales.

Le pronostic est généralement bon.

4.5.2. LA MALADIE

Un purpura vasculaire

Des signes de polyarthrite ou le plus souvent de polyarthralgies

Des douleurs abdominales

Les éléments de gravité sont : une néphropathie (mésangiale ou proliférative) à dépôts d'IgA ou une atteinte digestive

Il repose sur la triade clinique, la mise en évidence de dépôts d'IgA et une élévation des taux d'IgA (inconstant).

Critères de diagnostic du purpura de Henoch-Schönlein d'après l'ACR, 1990

- Purpura vasculaire
- Début de la maladie avant 20 ans
- Atteinte abdominale (douleur diffuse aggravée par les repas; ischémie du grêle avec diarrhée hémorragique)
- Arthralgies
- Hématurie – Protéinurie
- Présence de granulocytes dans la paroi des artérioles et veinules

L'évolution se fait par poussées successives, surtout chez l'adulte.

4.5.3. TRAITEMENT

Repos +++

Pour les formes graves : corticothérapie, cyclophosphamide

5. RESUME

Un groupe de maladie hétérogène

Une classification basée sur la taille des vaisseaux,

Des formes localisées à un organe ou systémiques, secondaires à une cause identifiée ou primitives

Les cryoglobulinémies mixtes, souvent d'étiologie virale en particulier en rapport avec une infection par le virus de l'hépatite C, sont à l'origine d'une vascularite cutané-systémique chronique ayant un tropisme pour la peau, le rein, le système nerveux.

La maladie de Horton et la maladie de Takayasu touchent des sujets d'âge différent et atteignent principalement les artères de gros calibre.

La périartérite noueuse, la polyangéite microscopique, l'angéite de Churg et Strauss et la maladie de Wegener sont des vasculites systémiques relativement bien différenciées. Leur prise en charge a été améliorée ces dernières années.

La thromboangéite oblitérante, elle est à la frontière des vascularites du fait du respect histologique de la paroi des vaisseaux.