

Item189-Connaître les principaux types de vascularite systémique, les organes cibles, les outils diagnostiques et les moyens thérapeutiques.

Objectifs CNCI		
- Connaître les principaux types de vascularite systémique, les organes cibles, les outils diagnostiques et les moyens thérapeutiques.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
<ul style="list-style-type: none"> - Les vascularités systématiques - Faculté de médecine de Montpellier - Démarche diagnostique dans les vascularités / Importance du lien clinico-biologique - Collège d'hématologie - Revue du prat - Vascularites nécrosantes systémiques - HAS 	<ul style="list-style-type: none"> - Démarche c - PAN: nodules / NP / NV / VHB / PAG - PR: purpura / arthralgie / NG / abdo - CryoG: T < 37 / Ig / VHC / purpura - ANCA: PAM-Wegener-C&S / GNRP - Behçet: aptose bipolaire / uvéite / TP 	<ul style="list-style-type: none"> - diagnostics différentiels - preuve histologique - pas de PBR dans PAN !!!

A. GENERALITES

Définitions

- **Vascularites** : inflammation de la paroi des vaisseaux sanguins artériels et/ou veineux et/ou capillaires
- **Caractérisation**
 - **si absence de cause** : "vascularite" ou "vascularite idiopathique" ou "primitive" vs **si cause identifiable** : "vascularite secondaire"
 - **si lésion de nécrose fibrinoïde** : "vascularite nécrosante" +/- **granulome**
 - **si atteinte multi-organe** : "vascularite systémique". Exemple : PAN = vascularite nécrosante systémique
 - **leucocytoclasique** : infiltrat de polynucléaires à noyau éclaté

Points communs

- urgence diagnostique et thérapeutique : pronostic vital peut être engagé
- syndrome inflammatoire
- lymphocytes et PNN tjs présents mais en proportion variable

Différences

- **Primitive ou secondaire**
 - **Primitives** : Horton, Takayashu, PAN, vascularites à ANCA (Schurg et Strauss, Wegener, polyangéite microscopique), vascularites à IgA (purpura rhumatoïde = purpura d'Henoch Schönlein), cryoglobulinémie, Kawasaki
 - **Secondaires** : infectieux viral/bactérien (endocardites), iatrogénie, maladie systémique (PR, LED, SAPL), etc.
- **Anatomopathologie** (cf classification de Chapel Hill)
 - Calibre des vaisseaux
 - Nature (artères, capillaires, veines)
 - Nature de l'infiltrat
- **Organe(s) atteint(s)**

Phyopathologie (mécanismes +/- associés)

- **Dépôts de complexes immuns** : PAN sur VHB, vascularites à IgA, cryoglobulinémie
- **ANCA** (antineutrophil cytoplasmic antibody = anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles)
- **Granulome** : transformation épithélioïde et giganto-cellulaire d'histiocytes
- **Nécrose fibrinoïde**
 - Dissociation de la paroi vasculaire avec nécrose tissulaire + dépôt aspécifique interstitiel et vasculaire de protéines sériques
 - Conséquence de la destruction de la barrière endothéliale

Conséquences



- Variables selon gravité et vascularites
- **Phase d'état**= inflammatoire
 - Nécrose fibrinoïde
 - Thrombose → ischémie aiguë/infarctus
- **Phase évoluée**
 - Régression des lésions inflammatoires remplacées par des lésions cicatricielles
 - Sténoses +/- oblitérations → ischémie chronique
 - Nécrose fibrinoïde → fragilisation pariétale → micro-anévrysmes : rupture pariétale

Organes atteints

- **Peau et annexes** : purpura, livedo inflammatoire, nouures, aphtoses
- **Rein** (pronostic+++) : glomérulonéphrite (diffuse ou segmentaire et focale), vascularite intra-parenchymateuse
- **Muscle** : myalgies avec impotence fonctionnelle ou atrophie
- **Poumon** : dyspnée asthmatiforme, hémoptysies, hyperéosinophilie.
- **Système nerveux** :
 - Périphérique : multinévrites par lésions des vasa nervorum
 - Central : infarctus, anévrysmes intra-cérébraux.
- **Cœur** : infarctus (artérioles, rarement les gros troncs)
- **Œil** : uvéite

B. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

Plusieurs étapes

- Diagnostic positif
- Diagnostic différentiel à éliminer
- Diagnostic nosologique
- Diagnostic pronostic

Examen clinique (interrogatoire + examen physique !)

- **Suspicion clinique sur points d'appel**
 - AEG inexpliquée
 - Fièvre, syndrome inflammatoire inexpliqué
 - Arthrite inexpliquée
 - Purpura vasculaire avec nécrose cutanée, gangrène ou ulcère digital
 - Myalgies
 - Multinévrites
 - GNRP
 - Hémorragie intra-alvéolaire
 - Syndrome pneumo-rénal
 - Infarctus disséminés
- **Éléments de diagnostic différentiel**
 - drogues : cocaïne
 - pathologies associées
 - souffle cardiaque
 - cancer
- **Atteinte d'organe**(orientation nosologique)
 - ORL → Wegener
 - Nouures → PAN
 - Douleurs abdo + arthrites → Purpura rhumatoïde
 - OACR, artérite temporale → Horton
 - Disparition des pouls → Takayashu

Histologie

- Biopsie artérielle
- Biopsie cutanée : derme + l'hypoderme, sur zones indurées ou nouures
- Biopsie neuromusculaire : sur les zones douloureuses
- Biopsie rénale : pronostique (!!!!! CI PAN+++)
- Biopsie osseuse
- Glandes salivaires

Biologie

- **Diagnostic de vascularite**
 - syndrome inflammatoire : NFS, CRP, EPP, fibrinogène
 - atteinte rénale : BU, protéinurie des 24h, sédiment urinaire
- **Orientation nosologique**
 - Eosinophilie

- ANCA
- IgA
- Antiphospholipides
- Cryoglobulinémie
- Sérologie (VHB, VHC, VIH, CMV, EBV, parvo B19)
- **diagnostic différentiel**
 - Hémocultures
 - Toxiques
 - Infectieux : BK, yersiniose, etc.

Autres examens complémentaires : selon contexte et points d'appel

- **Imagerie**
 - scanner : sinus, poumon
 - échodoppler
 - ETO
- EMG
- Capillaroscopie
- LBA

Diagnostic différentiel

- **Autres granulomatoses**:
 - **Dysimmunitaires** : maladie de Crohn, cirrhose biliaire primitive, sarcoïdose, maladie de Kikuchi
 - **Infectieuses** : tuberculose, yersiniose, lèpre, brucellose, griffes de chat, chlamydie, Whipple, etc.,
 - **Secondaires à des produits chimiques** : béryllium, zirconium, aluminium, mercure, silice, etc.
 - **Iatrogène** : INH, quinine, diltazem, carbamazépine, interféron, betalactamines, rifampycine, AINS, paracétamol, spironolactone
- Endocardite
- Cocaïne
- Myxome de l'oreillette gauche
- Cancer : LMNH
- Syndrome hyperéosinophilique
- Syndromes pneumo-rénaux : Goodpasture
- ABPA

Diagnostic pronostic

- Evolutivité de la pathologie
- Atteinte d'organe (rein+++)
- Complications : infarctus, rupture d'anévrismes)
- Précocité du traitement
- Iatrogénie (corticothérapie+++)
- Fonctionnel (oeil et Horton) / vital (aortite)

C. PRINCIPALES FORMES

Péri-artérite noueuse (PAN)

Définition

- PAN = vascularite nécrosante des artères de moyen calibre (« PAN macroscopique »)
- !! Ne touche pas les vaisseaux glomérulaires (petit calibre): la PAN ne donne pas de NG
- **NPC PAN avec**
 - Erythème noueux: dermo-hypodermite nodulaire (sarcoïdose / SGA / MICL..)
 - Polyangéite microscopique: vascularite p-ANCA des petits vaisseaux

Diagnostic

- **Examen clinique**
 - **Terrain**: adulte d'âge moyen / co-infection par **VHB** +++ (20%)
 - **Signes généraux**: fièvre / **AEG** dans 80% des cas
 - **Atteintes systémiques**
 - **Neurologique** +++
 - Neuropathie périphérique type **mononeuropathie multiple**
 - souvent inaugurale / d'installation rapide / dans 80% des cas (!)
 - **Cutanée**
 - Nodules hypodermiques inflammatoires sur les trajets artériels (≠ EN)
 - Autres: **livedo** réticulé ++ / pupura vasculaire (membre inf. et thorax)
 - **Rénale**

- IRA organique de type **vasculaire** (a. de moyen calibre et non petit)
- Mais présence d'une protéinurie associée à l'hématurie possible..
- **Cardio-vasculaire**
 - **HTA ++** / tachycardie quasi-constante et résistante
 - !! risque d'atteintes thrombotiques: AVC / infarctus rénal..
- **Autres**
 - Myalgies intenses / amyotrophie
 - Arthralgies +/- arthrite des grosses articulations
- **Examens complémentaires**
 - En pratique: [biopsie neuroM / artériographie / sérologie VHB / ANCA] (4)
 - **Pour le diagnostic positif**
 - !! Ne **pas** attendre les résultats pour débiter le traitement: urgence thérapeutique
 - **Biopsie neuro-musculaire +++**
 - Vascularite caractéristique des artères de moyen calibre avec:
 - panartérite / nécrosante / segmentaire / granulome à PNN
 - **Pour évaluation du retentissement**
 - **Bilan inflammatoire biologique**
 - VS et CRP ↑↑ / fibrinogène augmenté
 - thrombocytose / anémie arégénérative
 - **Bilan rénal**
 - Iono-urée-créatinine / protéinurie des 24h
 - !! **PBR contre-indiquée** car risque hémorragique
 - **Artériographie rénale +++**
 - Micro-anévrysmes rénaux / alternance sténose-dilatation
 - !! Obligatoire avant PBR: cf risque hémorragique (**A savoir !**)
 - **Pour bilan du terrain / diagnostic différentiel**
 - Terrain: **sérologie VHB (A savoir !)** / VHC / VIH
 - Différentiel: **ANCA négatifs** / AAN / cryoglobulinémie
 - **Pour bilan pré-thérapeutique: pré-corticoïdes**
 - Infectieux: ECBU / RTx / NFS-CRP
 - Métabolique: glycémie / iono / EAL
 - Imagerie: ECG / DMO si ≥ 3M à ≥ 7.5mg/j

Evolution

- **Histoire naturelle**
 - Evolution naturelle chronique et paroxystique
 - !! Evolution fatale en l'absence de traitement et traitement quasi-toujours efficace...
- **Facteurs de mauvais pronostic**
 - atteinte rénale (IRA / protéinurie)
 - atteinte neurologique centrale (AVC)
 - co-infection par le VHB / cirrhose

Traitement = corticothérapie +++

- PAN seule: MP en **IV** puis prednisonne PO sur 3-4S à 1mg/kg/j puis ↓ jusqu'à **M12**
- **Si PAN + VHB**: corticoïdes PO à forte dose < 15j + traitement antiviral (lamivudine par ex.)

Purpura rhumatoïde

Définition

- Vascularite nécrosante par dépôt d'**IgA** (capillaires du derme +/- glomérulaires)
- Vascularite la plus fréquente de l'enfant (15% des NG) / ex M. de Henoch-Schonlein
- **Le purpura Rhumatoïde est une maladie aigue qui évolue par poussées successives**

Diagnostic

- **Examen clinique**
 - **Interrogatoire**
 - **Terrain: enfant**: garçon > fille / entre 4 et 8ans / contexte automno-hivernal
 - **Anamnèse**: rechercher épisode infection ORL récent +++ / vaccination récente
 - **Signes généraux**: en général absents / parfois fièvre modérée
 - **Elle dure en moyenne 4 semaines**
 - **Parfois, la maladie est déclenchée par une « allergie » médicamenteuse ou alimentaire. Chez l'adulte, le PR peut être associé à un cancer.**
 - **Signes positifs = triade**
 - **Atteinte cutanée**
 - **Purpura vasculaire**: infiltré / déclive / polymorphe, etc (cf **Purpuras chez l'adulte et l'enfant**)

- Signes associés: oedème / urticaire / saignements.
- **Le purpura est le premier signe dans la majorité des cas.**
- **Atteinte articulaire**
 - **Polyarthralgie** bilatérale et symétrique
 - Localisation: chevilles / genoux / poignets
- **Atteinte digestive**
 - **Douleurs abdominales** parfois intenses (pseudo-chirurgical)
 - Signes associés inconstants: diarrhée / défense...
 - **Des saignements digestifs à type d'hématémèse ou de méléna sont observés dans un quart des cas chez l'enfant. Des complications sévères peuvent survenir, surtout sous forme d'une invagination intestinale liée à l'oedème et la vascularite du tube digestif.**
- **Signes de gravité à rechercher (A savoir !)**
 - **Atteinte rénale**
 - Néphropathie glomérulaire (+/- GNRP de type II: cf [Néphropathie glomérulaire.](#))
 - **HTA** / oedèmes / **BU** en urgence pour protéinurie-hématurie +++
 - **L'hématurie est constante en cas d'atteinte rénale. Elle est macroscopique dans 20% des cas. L'hématurie est le premier signe de l'atteinte glomérulaire. Lorsque l'hématurie devient permanente elle est rarement isolée, et le plus souvent associée à une protéinurie.**
 - **La néphropathie du PR est une néphropathie à dépôts mésangiaux d'IgA, comme la maladie de Berger.**
 - **biopsie** : L'immunofluorescence confirme le diagnostic. Elle révèle la présence de dépôt d'IgA (IgA1) dans les glomérules.
 - **Syndrome occlusif**
 - Arrêt des matières et des gaz / rectorragie / défense
 - → rechercher une invagination intestinale aiguë iléo-iléale ++
 - **Atteinte testiculaire**
 - Examen de **OGÉ** systématique à la recherche d'une torsion
- **Examens complémentaires**
 - **Bilan biologique**
 - NFS-P et TP-TCA: !! NPO ; systématique devant tout purpura
 - Bilan rénal en urgence: BU / iono-urée-**créatininémie** (A savoir !)
 - Chez l'enfant **2** examens à réaliser: BU / NFS-P
 - **Si suspicion de syndrome occlusif**
 - ASP +/- échographie abdominale: invagination intestinale aiguë (cf [Douleur abdominale aiguë chez une femme enceinte](#))
 - !! pas de lavement opaque car occlusion iléo-iléale et non iléo-caecale
 - **Biopsie cutanée (pas systématique)**
 - Diagnostic histologique: vascularite leucocytoclasique
 - avec dépôt d'IgA dans capillaires du derme
 - **Ponction biopsie rénale (PBR)**
 - **Indication**
 - D'emblée si SN impur / insuffisance rénale / hématurie / HTA
 - A distance si protéinurie > 1g/L persistante au-delà de 1 mois
 - **Résultats**
 - **MO**: prolifération segmentaire et focale +/- extra-capillaire (= SdG)
 - **IF**: dépôts granuleux mésangiaux diffus **d'IgA** (idem M. de Berger)

Evolution

- Evolution chronique par poussées successives de 1 à 3 mois
- En général, bon pronostic: poussée unique dans 50% des cas / IRT < 5% des cas
- Sévérité: selon la prolifération extra-capillaires: croissants (mauvais pronostic ++)
- **Complications (3)**
 - Invagination intestinale aiguë (cf [Douleur abdominale aiguë chez une femme enceinte](#))
 - Néphropathie glomérulaire +/- IRA-IRC (cf [Néphropathie glomérulaire.](#))
 - Dénutrition (cf douleurs / vomissements / entéropathie)

Traitement

- **Si forme bénigne = ambulatoire**
 - Repos au lit (toujours non strict en pédiatrie)
 - Traitement antalgique selon EVA (cf douleurs abdominales ++)
- **Si douleurs abdominales sévères = hospitaliser**
 - En 1ère intention: A JEUN / repos digestif 24-48h / hydratation IV
 - Si persistance des douleurs: nutrition entérale à débit continu (NEDC)
 - Si persistance malgré NEDC: corticothérapie (cf infra)
- **Corticothérapie**

- **Indications de la corticothérapie**
 - Atteinte rénale sévère: IRA et protéinurie > **1g/24h**
 - Douleur abdominale résistante (NEDC) ou compliquée (IIA)
 - Orchite chez le garçon ou atteinte neurologique (rare)
- **Modalités**
 - Bolus MP IV (3j) puis prednisone PO 1mg/kg/j (1M)
 - diminution progressive et arrêt à **4 mois**
- **Surveillance +++**
 - En aigu: purpura / douleur abdominale / arthralgie / PA
 - **BU (A savoir !)** : 1x/S pendant 1M puis 1x/M pendant **≥ 1an**
 - !! L'absence de poussée pendant 6 mois définit la guérison

Cryoglobulinémie

Définition

- **Cryoglobulinémie**
 - Présence d'une Ig sérique précipitant au froid (si T < 37°C)
- **3 types de cryoglobulinémies**
 - **Type I** (25%) = cryoglobulinémie monoclonale (IgM ++)
 - **Type II** (25%) = cryoglobulinémie mixte (IgM mono + IgG poly)
 - **Type III** (50%) = cryoglobulinémie polyclonale mixte

Etiologies

- **Infections: VHC +++** / endocardite d'Osler / VHB (type II ou III)
- **Hémopathies:** LNH / myélome / M. de Walderström / LLC (type I ou II)
- **Connectivites:** syndrome de Gougerot-Sjögren / LED / PR (type III ou II)
- **Idiopathique**

Diagnostic

- **Examen clinique**
 - **Atteintes cutanées**
 - **Purpura vasculaire** / MI + abdominal / déclenché par le froid
 - Livedo / urticaire (!! non prurigineux) / syndrome de Raynaud II
 - **Atteintes extra-cutanées**
 - **Rhumato:** arthralgies des extrémités / déclenchées par le froid
 - **Rénale:** NG par dépôt des complexes précipités = GNMP I (cf **Néphropathie glomérulaire.**)
 - **Neurologique:** polyneuropathie distale mixte (ou mononeuropathie multiple)
- **Examen complémentaires**
 - **Dosage des cryoglobulines +++**
 - En conditions strictes: prélèvement sg à 37°C puis incubation à 4°C
 - Recherche précipité et caractérisation par immuno-électrophorèse
 - **Anomalies biologiques retrouvées**
 - Facteur rhumatoïde positif (et test de Waler Rose positif)
 - Hypo-complémentémie: C4 ↓ (!! mais C3 et CH50 normaux)
 - Anémie auto-immune à Coombs positif possible
 - VS fluctuante / hyperleucocytose à PNN
 - Fausse hypo-gammaglobulinémie à l'EPP

Traitement

- **Mesures hygiéno-diététiques:** protection contre le froid +++ / hydratation
- **Traitement de la cryoglobuline = traitement étiologique:** VHC / hémopathie / connectivite..

Vascularites liées aux ANCA (pauci-immunes)

Généralités

- **Définition**
 - Vascularites caractérisées par des Ac anti-cytoplasme des PNN (ANCA)
- **Comprend (3)**
 - Polyangéite microscopique (PAM)
 - Maladie de Wegener (granulomatose)
 - Syndrome de Churg & Strauss
- **Gravité +++** : atteinte rénale sévère: GNRP de type III (cf **Néphropathie glomérulaire.**)
- **Fréquence:** PAM >> M. de Wegener > Churg et Strauss (très rare)

Diagnostic

- Examen clinique
 - Signes généraux: AEG / fébricule pour toutes
 - Atteinte rénale +++ : **GNRP** avec hématurie (micro) / pas d'HTA ni oedème
 - Atteinte cutanée: purpura vasculaire / livedo
 - Atteinte ORL: otite / sinusite / rhinite / épistaxis (Wegener +++)
 - Atteinte respiratoire: hémorragie intra-alvéolaire / asthme dans C&S +++
 - Atteinte neurologique: neuropathie périphérique (mononeuropathie multiple)
 - Autres: arthalgies / myalgies / douleur abdominales, etc.
- Examens complémentaires
 - NFS-CRP: syndrome inflammatoire avec hyperleucocytose et CRP ↑
 - Bilan rénal: IRA progressive (x2 en < 3M) / protéinurie / hématurie
 - Bilan immunologique: dosage des ANCA
 - p-ANCA (anti-MPO): positifs dans PAM et C&S
 - c-ANCA (anti-PR3): positifs dans Wegener
 - Ponction biopsie rénale: en urgence +++ (A savoir !)
 - MO: prolifération **extra-capillaire** / vascularite nécrosante
 - IF: **pas de dépôt** glomérulaire (≠ des autres GNRP)
 - Signes spécifiques: granulomes à c. géantes dans Wegener et C&S

Orientation diagnostique +++

- Polyangéite microscopique
 - Clinique: GNRP **isolée** +/- HIA et/ou douleurs abdominales
 - Paraclinique: p-ANCA (+) / PBR = pas de granulome
- Granulomatose de Wegener
 - Clinique: GNRP avec atteinte **ORL** (sinusite / épistaxis) / HIA
 - Paraclinique: c-ANCA (+) / PBR = granulome
- Syndrome de Churg et Strauss
 - Clinique: GNRP avec **asthme** / **neuropathie** / hyperéosinophilie +++
 - Paraclinique: p-ANCA (+) / PBR = granulome

Traitement

- Traitement d'attaque: corticoïdes à forte dose + ciclophosphamide (Endoxan®) +/- échanges
- Traitement d'entretien: corticoïdes à faible dose + Endoxan® ou Imurel® pendant 1 à 2ans

Maladie de Behçet

Généralités

- Définition: vascularite caractérisée par une aphtose buccale chronique
- Epidémiologie: jeunes / formes familiales dans 2 à 18% des cas
- Terrain: adultes jeunes / F > H / pourtour méditerranéen et Japon

Diagnostic

- Examen clinique
 - Aphtose bipolaire récidivante +++
 - Buccale: souvent > 10mm - disparition spontanée en 15 jours
 - Génitale: mineure ou majeure (> 10 mm avec cicatrice)
 - Atteinte ophtalmologique
 - Uvéite antérieure à hypopion stérile = pathognomonique !
 - Autres: hyalite (vitré) / vascularite rétinienne avec ischémie
 - Atteinte cutanée
 - Erythèmes noueux ++ (nodules violacés hypodermiques douloureux)
 - Pseudo-folliculites ++ : papule et/ou pustule non centrée par un poil
 - Autres atteintes (inconstantes)
 - articulaire: mono ou oligo-arthrite / des grosses articulations ++
 - cardio-vasculaire: cardiopathie ischémique / thromboses veineuses ++
 - neurologique: TVC / HIC bénigne / méningite stérile / démence
 - autres (rares): rénales (NG, amylose AA) / digestive (ulcérations)
- Examens complémentaires
 - « Test pathergique »
 - Apparition d'une pseudo-pustule ou papule après une injection SC
 - Peu sensible mais spécifique ++ / lecture à 24-48h
 - Immunologie
 - association avec HLA-B51 fréquente (60% des cas)
 - !! mais n'est pas un test diagnostique / pas de conseil génétique
- Critères diagnostiques (!! consensus)

- 1 critère majeur obligatoire
 - **aphtose buccale récidivante**: ≥ 3 sur 12 mois
- et ≥ 2 critères mineurs sur 4
 - **lésion génitale**: ulcération et/ou séquelle d'aphtose
 - **lésion oculaire**: uvéite antérieure +/- postérieure
 - **lésion cutanée**: érythème noueux / pseudo-folliculite / acné
 - **test pathergique**: pseudo-papule/pustule au point de ponction

Evolution

- Histoire naturelle: évolution chronique **paroxystique** / souvent bilatérale
- Le risque principal est oculaire: cécité par uvéite récidivante (**A savoir !**)
- Mortalité ~ 5% par atteinte cardiovasculaire ++ (IDM, thromboses veineuses)

Traitement

- **Traitement symptomatique**
 - local: bains de bouche pour l'aphtose buccale +++
 - systémique: colchicine si atteinte articulaire ou cutanée
- **Traitement étiologique**
 - si atteinte bénigne (oeil, articulaire, vasculaire): corticoïdes
 - si forme grave: traitement immunosupresseur; ex: Imurel®, MTX

D. CLASSIFICATION DES VASCULARITES

Classification de Chapel Hill révisée en 2012: selon taille des vaisseaux + mécanismes

- **Vaisseaux de grande taille**: aorte et ses principales branches
 - Horton
 - Takayasu
- **Vaisseaux de taille moyenne**: principales artères [et veines] viscérales et leurs branches initiales
 - PAN
 - Kawasaki
- **Vascularites des petits vaisseaux**: artères intraparenchymateuses, artérioles, capillaires, veinules et veines
 - **Vascularites associées aux ANCA**
 - Granulomatose avec polyangéite = maladie de Wegener
 - Micropolyangéite
 - Granulomatose à éosinophiles avec polyangéite = angéite de Churg et Strauss)
 - **Vascularites à complexes immuns**
 - Vascularites cryoglobulinémiques
 - Vascularites à dépôts d'IgA = purpura rhumatoïde
 - Vascularites à dépôts d'Ac anti-membrane basale glomérulaire (Ac anti-MBG) = Goodpasture)
 - Vascularites urticariennes hypocomplémentémiques (Ac anti-C1q) = Mac Duffie)
- **Autres vascularites**
 - **Vascularites touchant des vaisseaux de types et de tailles différentes**
 - Maladie de Behçet
 - Syndrome de Cogan
 - **Vascularites touchant un seul organe**
 - Vascularites cutanées leucocytoclasiques
 - Vascularite du système nerveux central
 - Aortites
 - **Vascularites secondaires**
 - Vascularites associées à d'autres maladies systémiques
 - Vascularite lupique
 - Vascularite rhumatoïde (PR)
 - Vascularite sarcoïdique
 - **Vascularites associées à une étiologie probable**
 - Vascularites cryoglobulinémiques associées au VHC
 - Vascularites associées au VHB : PAN
 - Aortite syphilitique
 - Vascularites médicamenteuses à complexes immuns
 - Vascularites médicamenteuses associées aux ANCA
 - Vascularites associées aux cancers et hémopathies