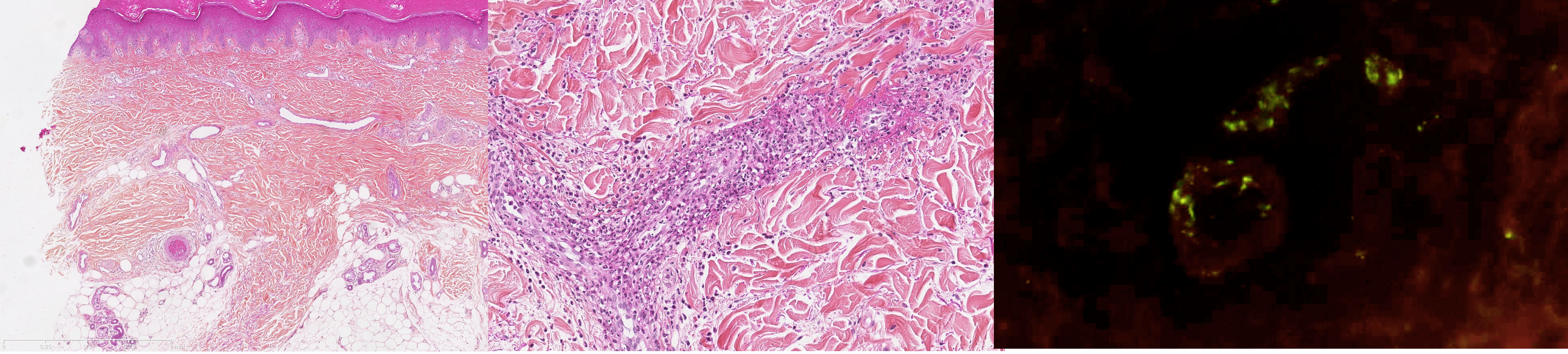


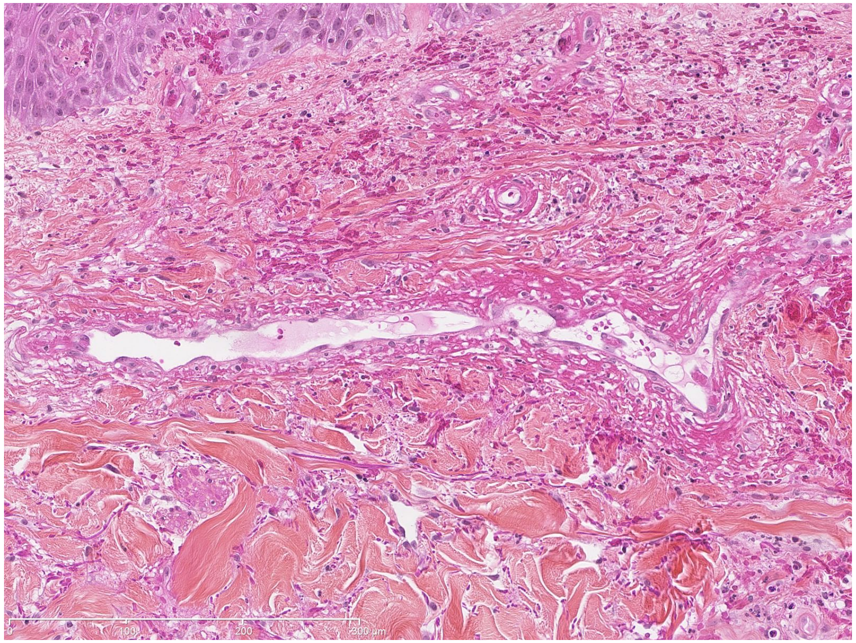
Atteintes cutanées des vascularites systémiques

Laure Frumholtz

Dermatologue, Hôpital Saint-Louis, Paris

Vascularite cutanée

- Groupe hétérogène
- L'infiltrat intra-mural ne devient apparent que dans les artères musculeuses non présentes dans le derme
- Critères secondaires en dermato-pathologie :
  - La nécrose fibrinoïde
  - L'extravasation d'hématies
  - La leucocytoclasie



Vascularite cutanée

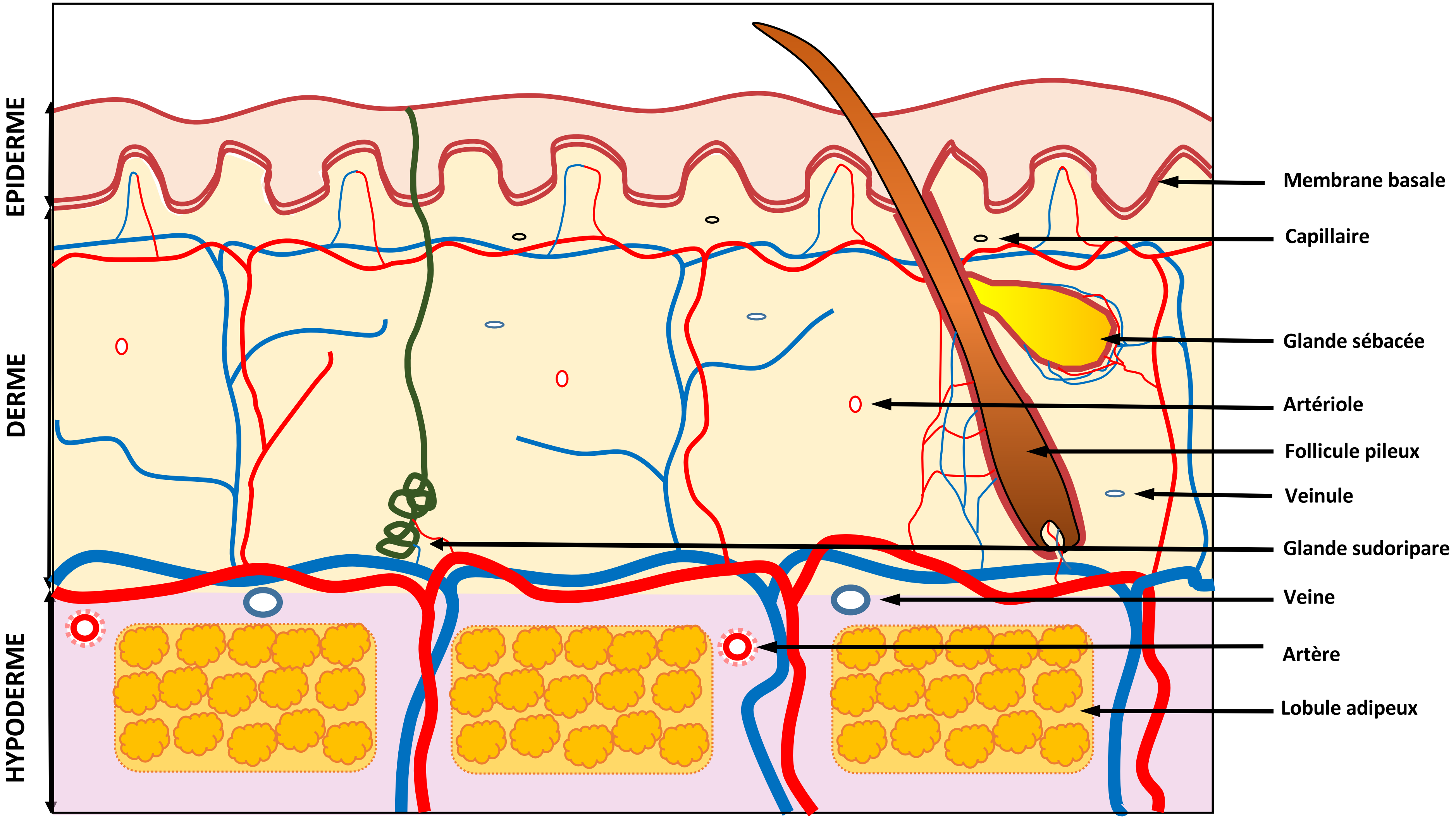
- Organe privilégié
- Bonne connaissance
- Deux situations cliniques :
  - **atteinte isolée** de la peau (préjudice esthétique, douleur)
  - s'intégrant dans une **maladie systémique grave** associées à des manifestations viscérales mettant en jeu le pronostic vital

Etiologies identifiées devant une vascularite cutanée

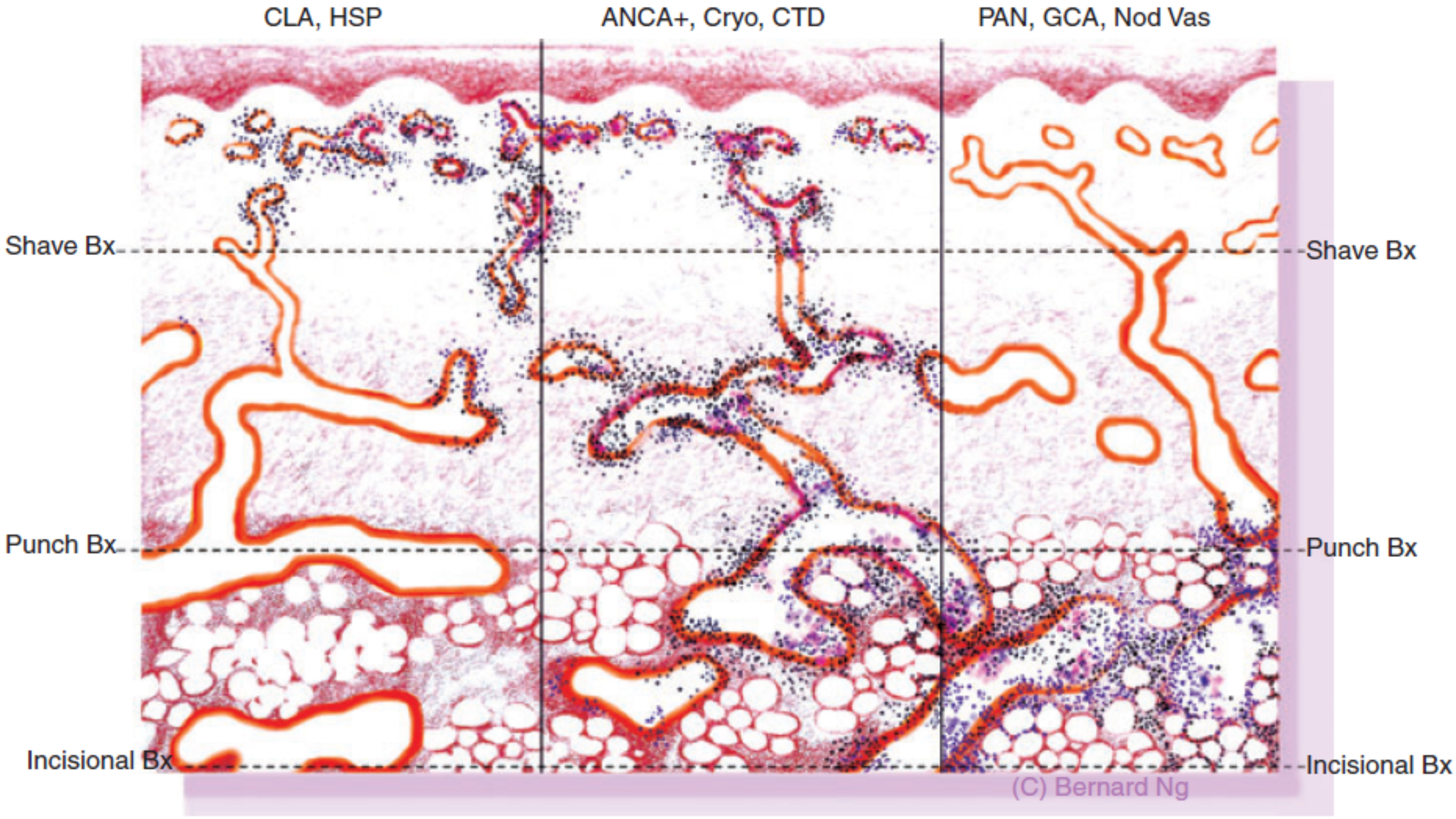
	Fréquence
Vascularite cutanée leucocytoclasique	**39% (3 – 72%)**
Vascularite à IgA	10,1% (0 – 88%)
Vascularite systémique	4,4% (0 – 13%)
GPA	1,1% (0 – 6%)
PAN	2,5% (0 – 10%)
GEPA	0,6% (0 – 8%)
Artérite à cellules géantes	0,1% (0 – 2%)
Polyangéite microscopique	<1%
Connectivite	11,7% (0 – 44%)
Lupus érythémateux systémique	3,5% (0 – 19%)
Polyarthrite rhumatoïde	5,2% (0 – 20%)
Syndrome de Sjögren	1,3% (0 – 25%)
Autres maladies systémiques	2% (0 – 15%)
Maladie de Behcet	0,6% (0 – 3%)
Sarcoidose	0,2% (0 – 2%)
MICI	0,7% (0 – 8%)
Cryoglobulinémie	2,9% (0 – 28%)
Vascularites infectieuses	1,2% (0 – 11%)
Médicamenteuses	**20,1% (0 – 69%)**
Malignes	4,3% (0 – 16%)

Carlson et al, American Journal of Dermatopathology, 2005

Schéma d’une peau normale


EPIDERME
DERME
HYPODERME
Membrane basale
Capillaire
Glande sébacée
Artériole
Follicule pileux
Veinule
Glande sudoripare
Veine
Artère
Lobule adipeux

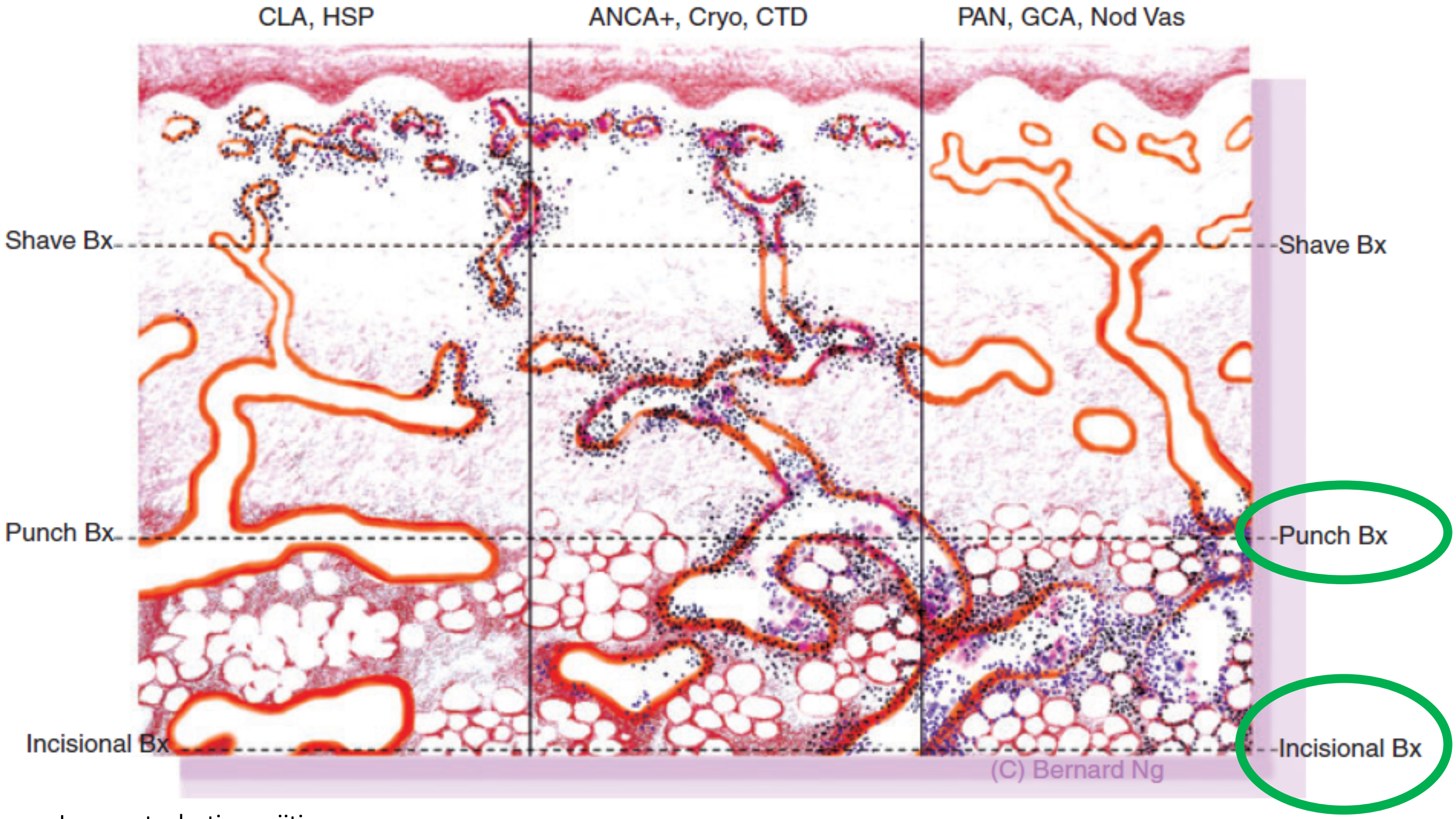
Type de vaisseaux atteints


CLA, HSP
ANCA+, Cryo, CTD
PAN, GCA, Nod Vas
Shave Bx
Punch Bx
Incisional Bx
Shave Bx
Punch Bx
Incisional Bx
(C) Bernard Ng

CLA = Cutaneous Leucocytoclastic angiitis
HSP = Henoch Schönlein Purpura
CTD = Connective Tissue Disease
GCA = Giant Cell Arteritis
Nod Vasc = Nodular Vasculitis

Carlson, Histopathology, 2010

Type de vaisseaux atteints


CLA, HSP
ANCA+, Cryo, CTD
PAN, GCA, Nod Vas
Shave Bx
Shave Bx
Punch Bx
Punch Bx
Incisional Bx
Incisional Bx
(C) Bernard Ng

CLA = Cutaneous Leucocytoclastic angiitis
HSP = Henoch Schönlein Purpura
CTD = Connective Tissue Disease
GCA = Giant Cell Arteritis
Nod Vasc = Nodular Vasculitis

Carlson, Histopathology, 2010

Manifestations cutanées

- Fréquentes +++ et polymorphes

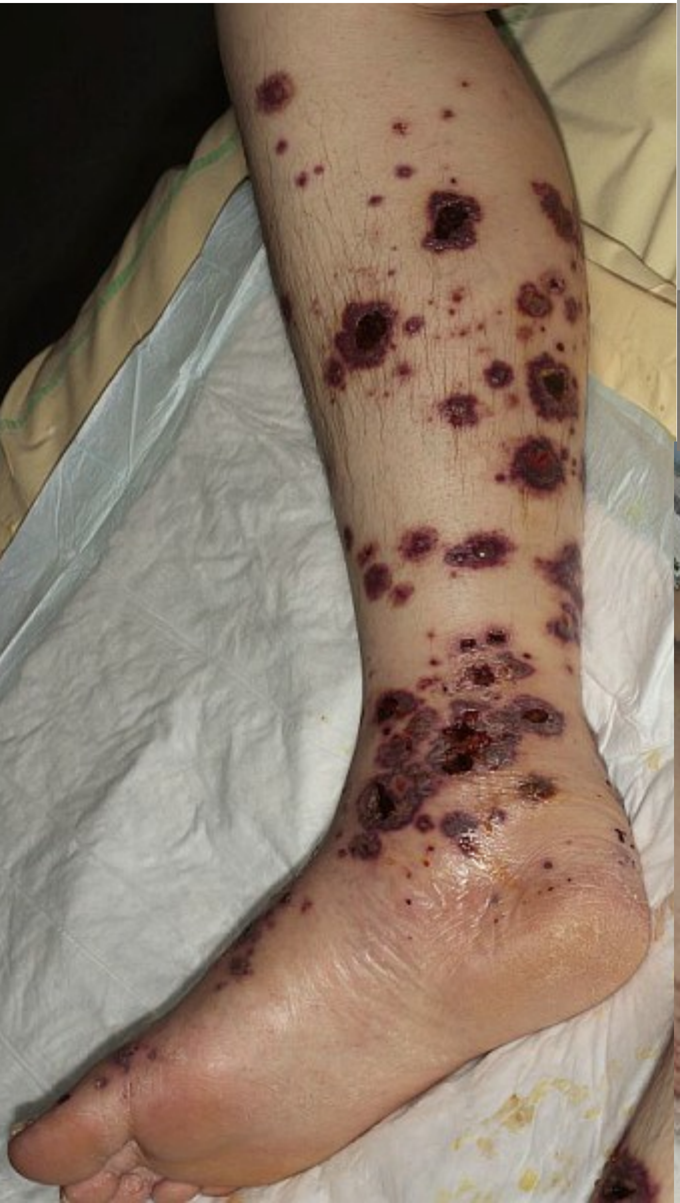
- **Précoces** ou **tardives** tout au long du processus pathologique

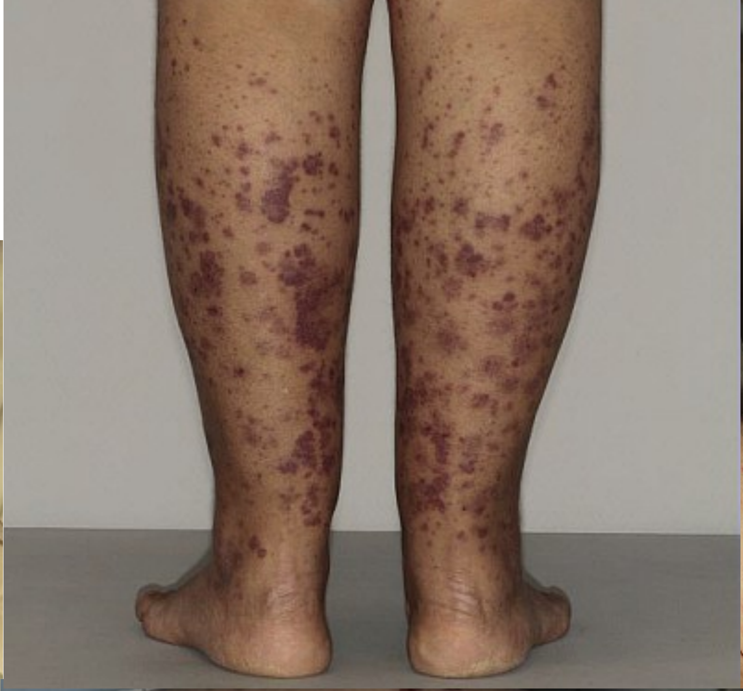
- Ne se limitent pas au purpura

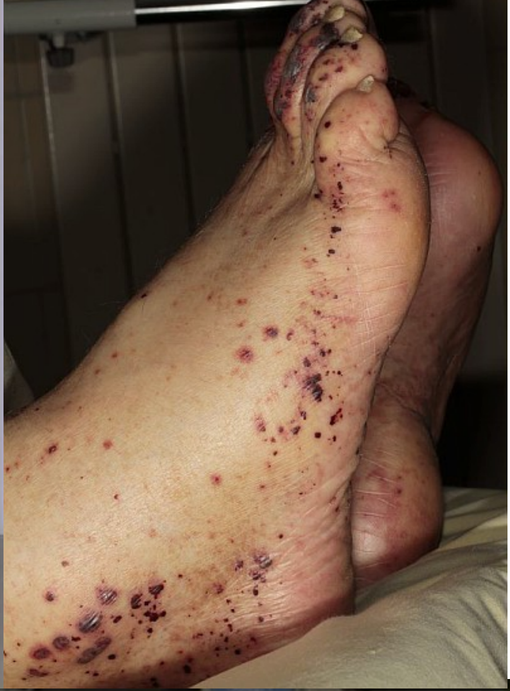
  - Papule
  - Pustule
  - Nodule
  - Nécrose
  - Ulcération

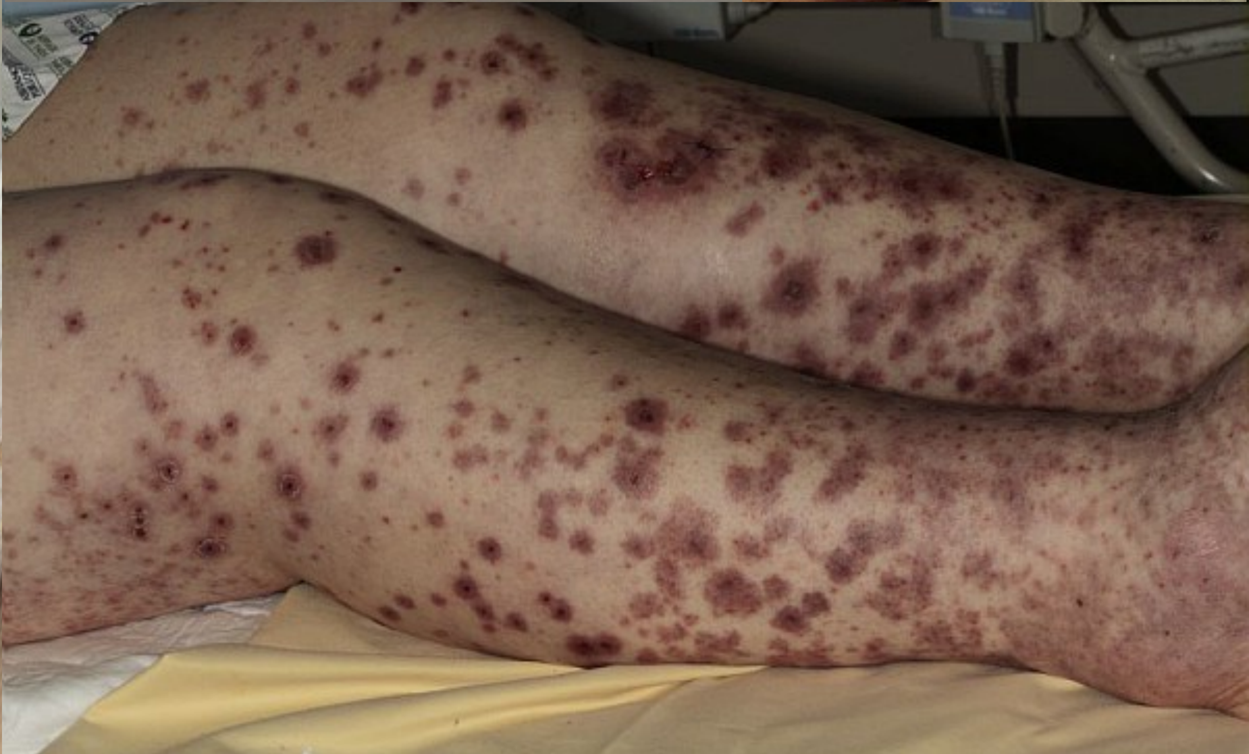
→ association de lésions

Purpura

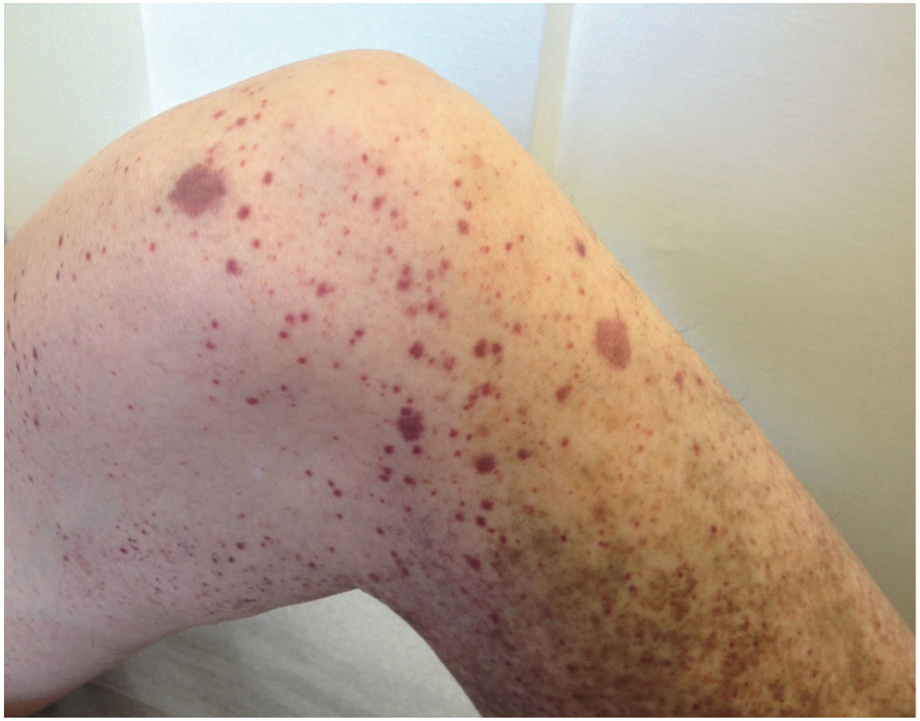


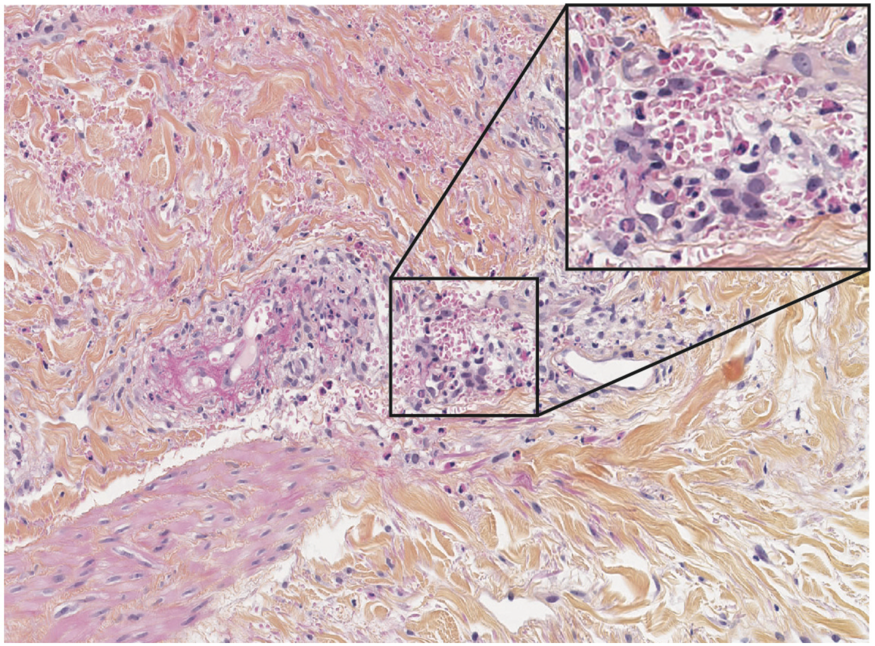


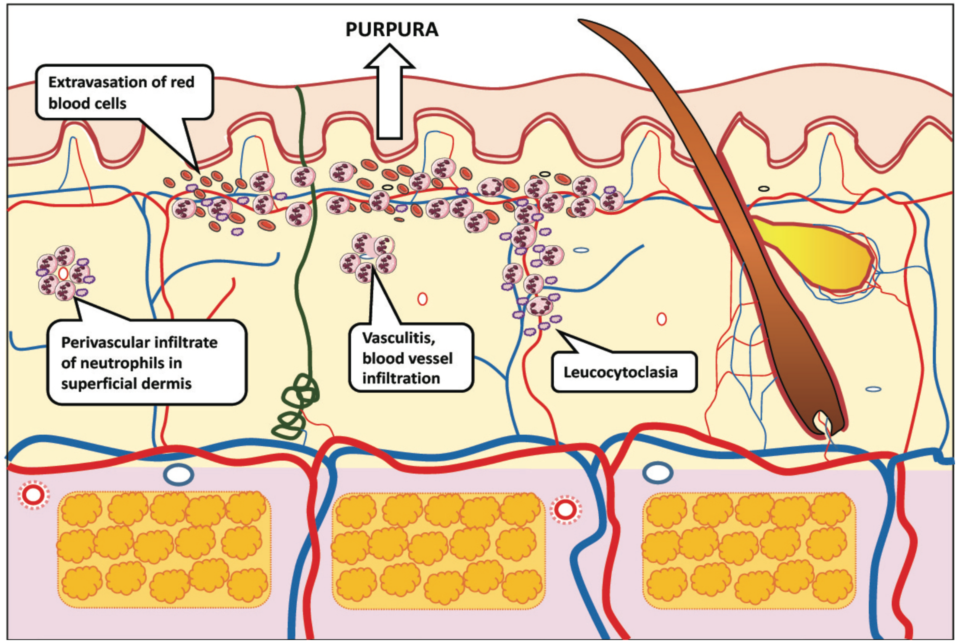




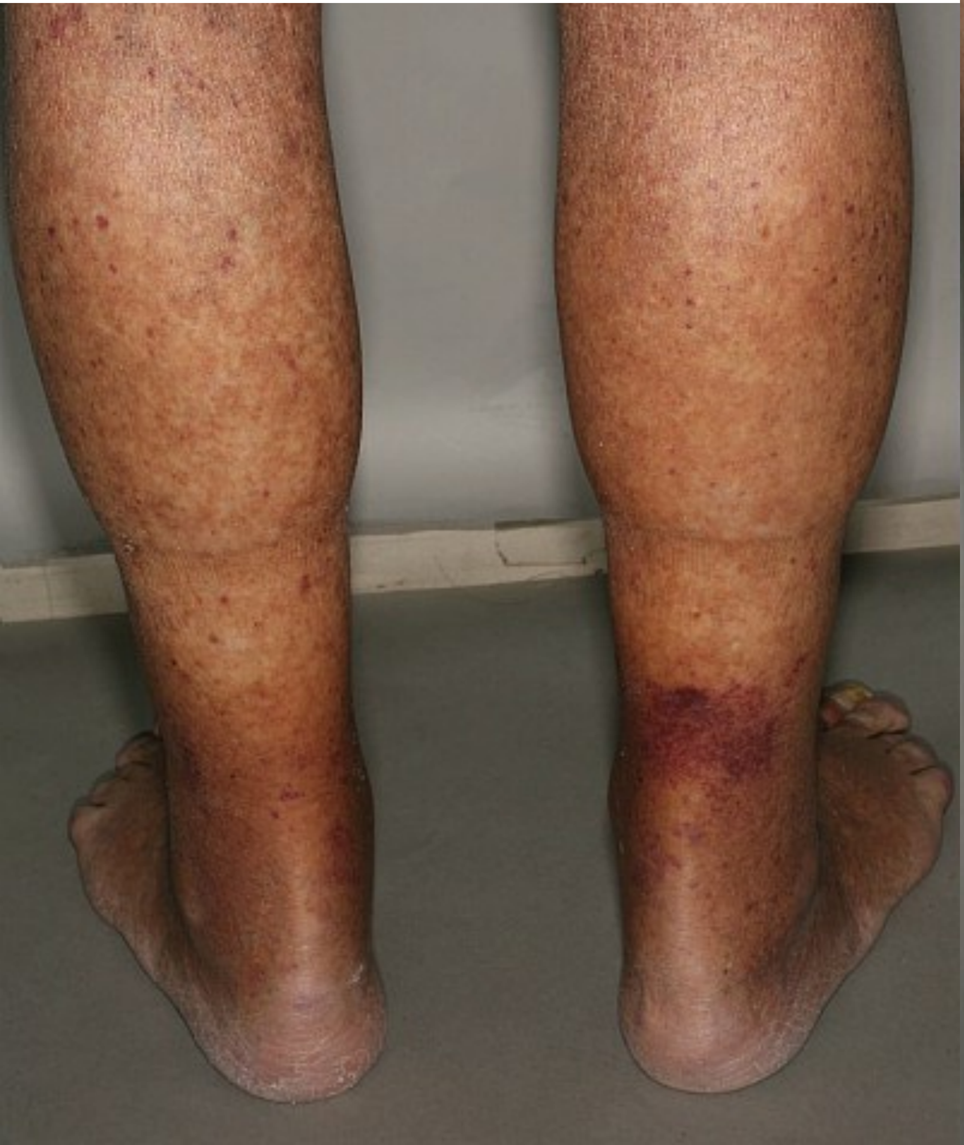
Purpura
= petit calibre

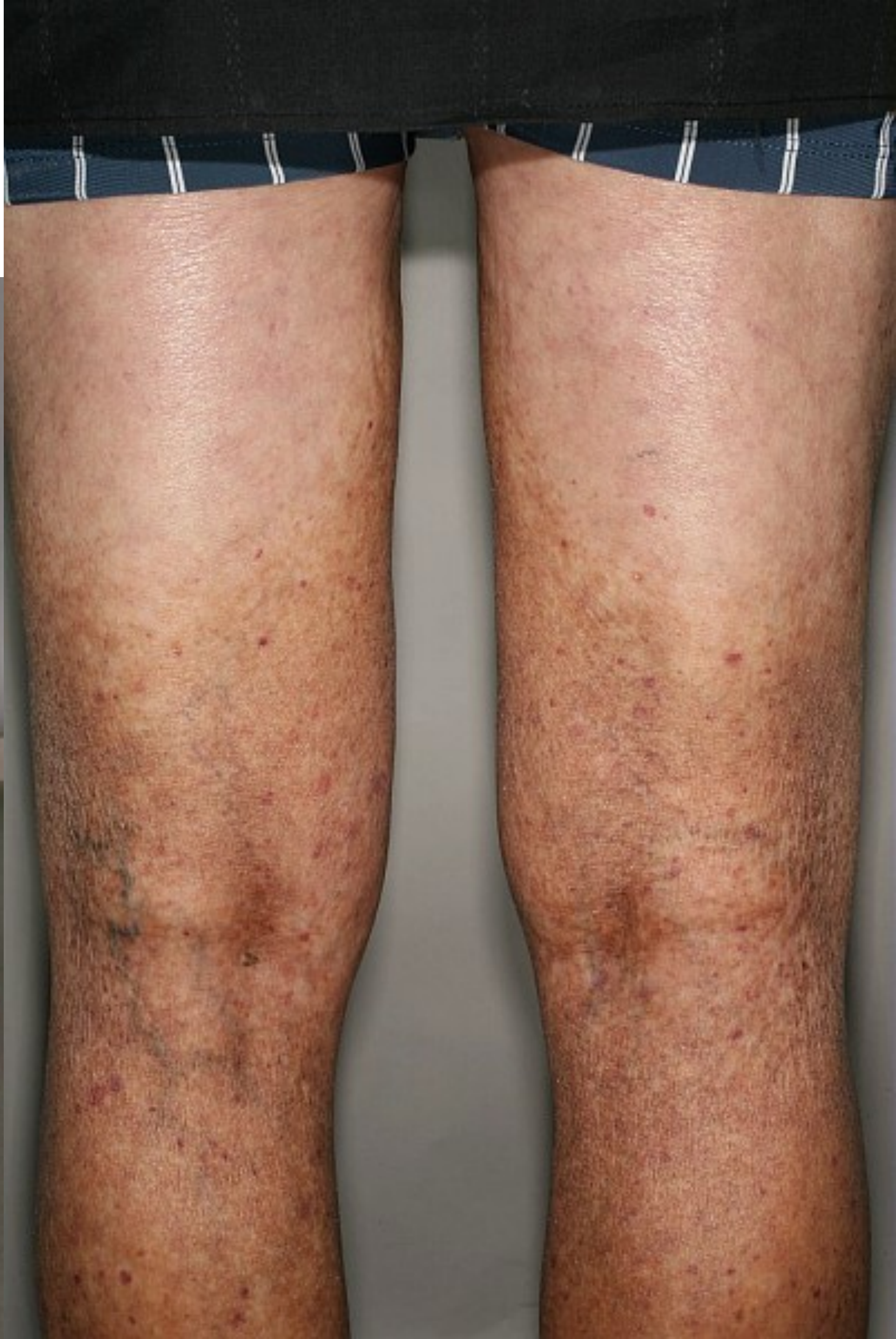




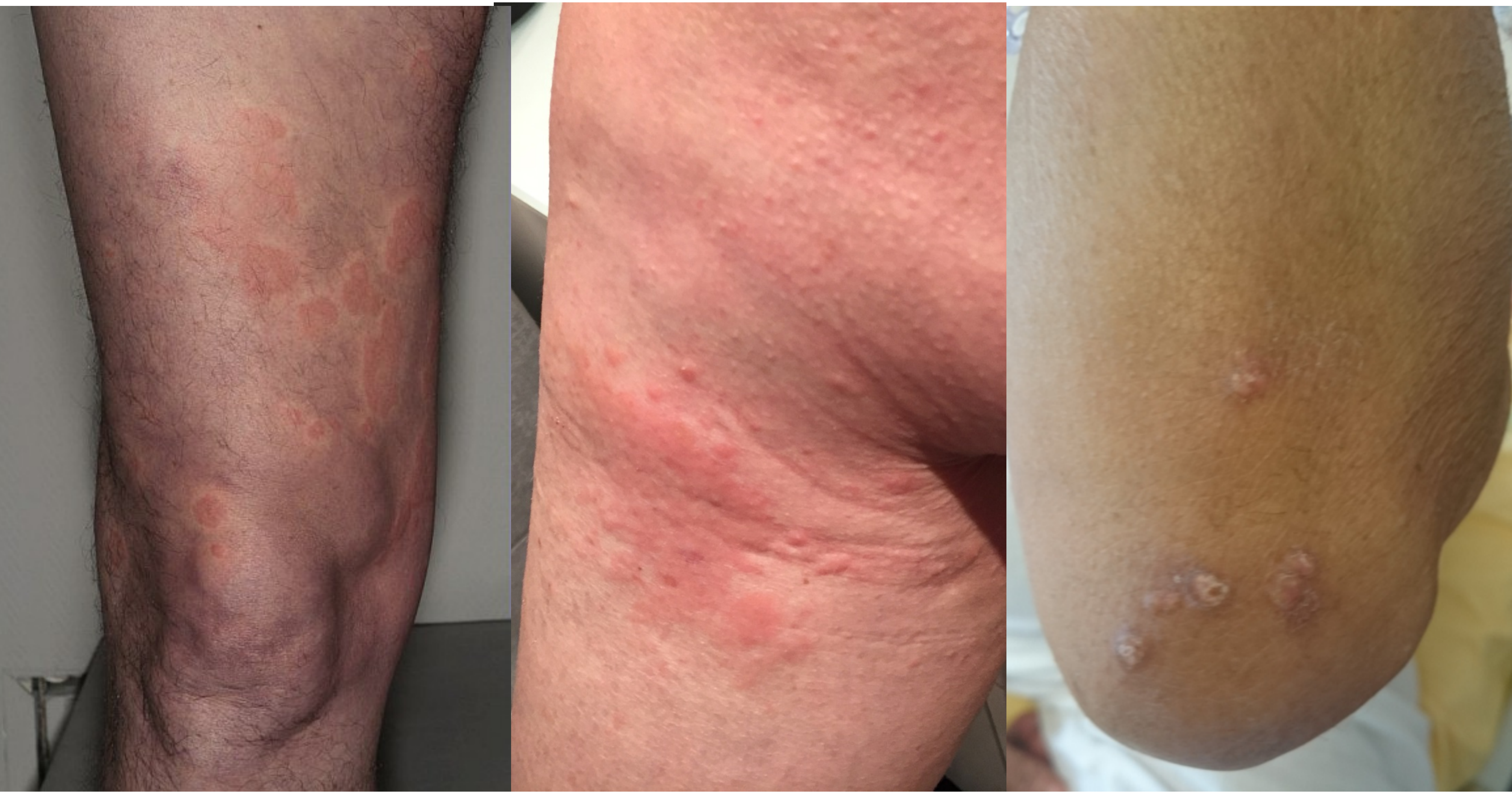

PURPURA
Extravasation of red blood cells
Perivascular infiltrate of neutrophils in superficial dermis
Vasculitis, blood vessel infiltration
Leucocytoclasia

Dermite ocre

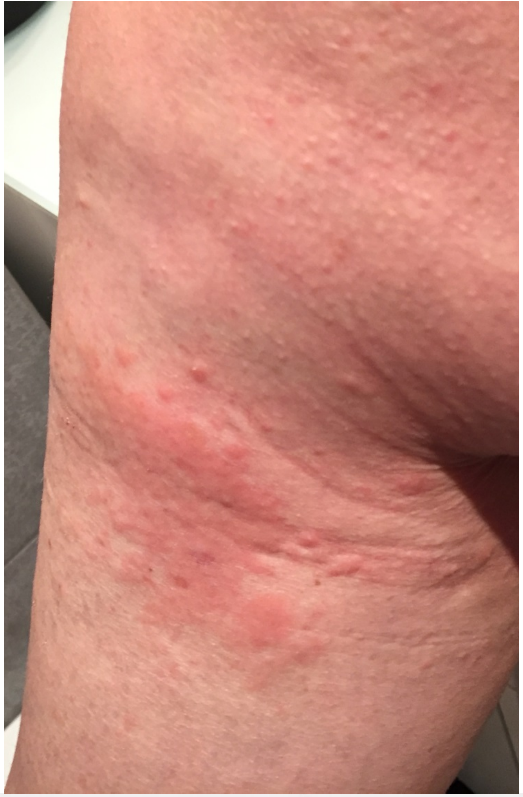


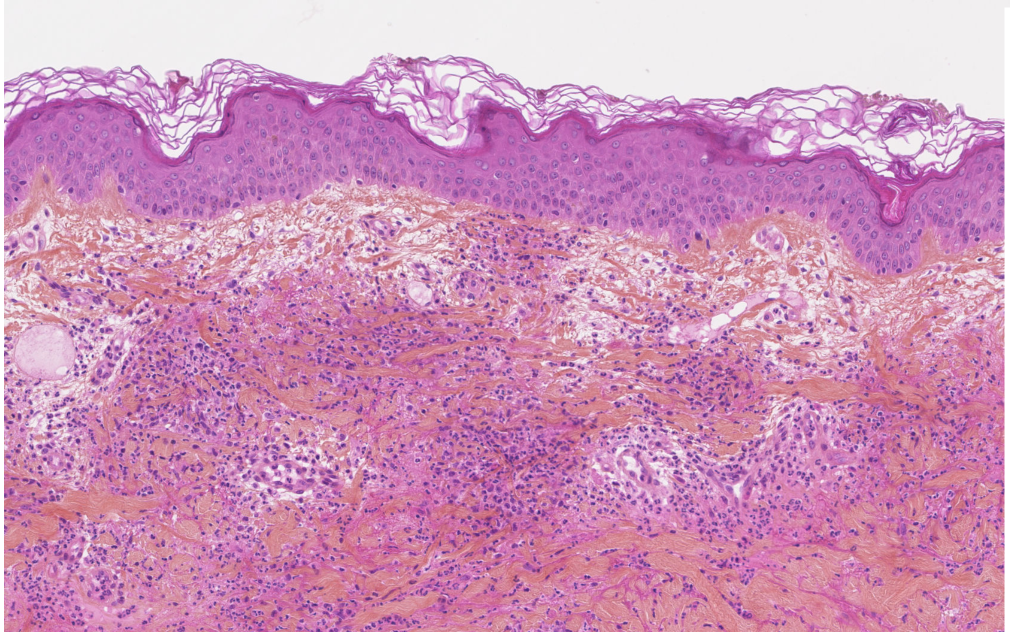


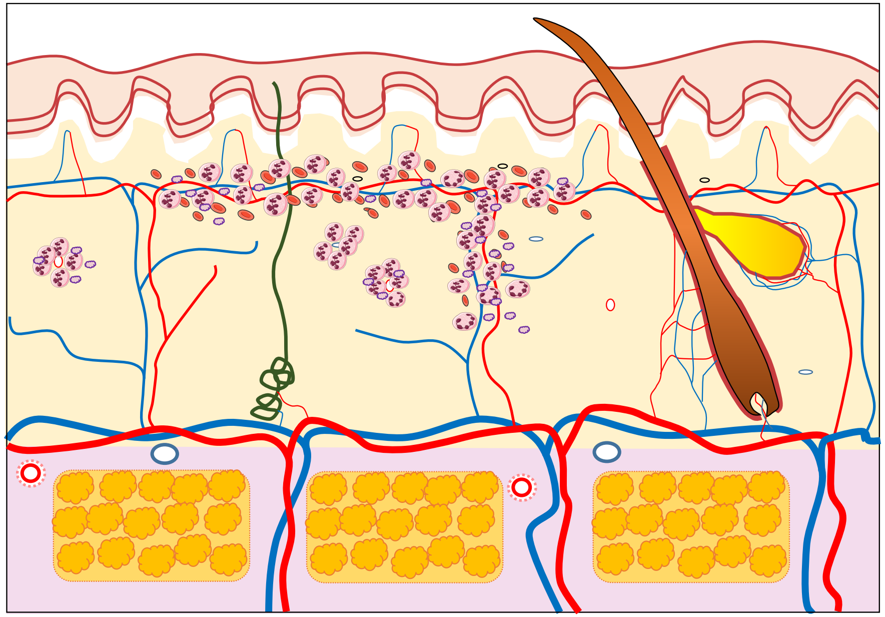
Papules



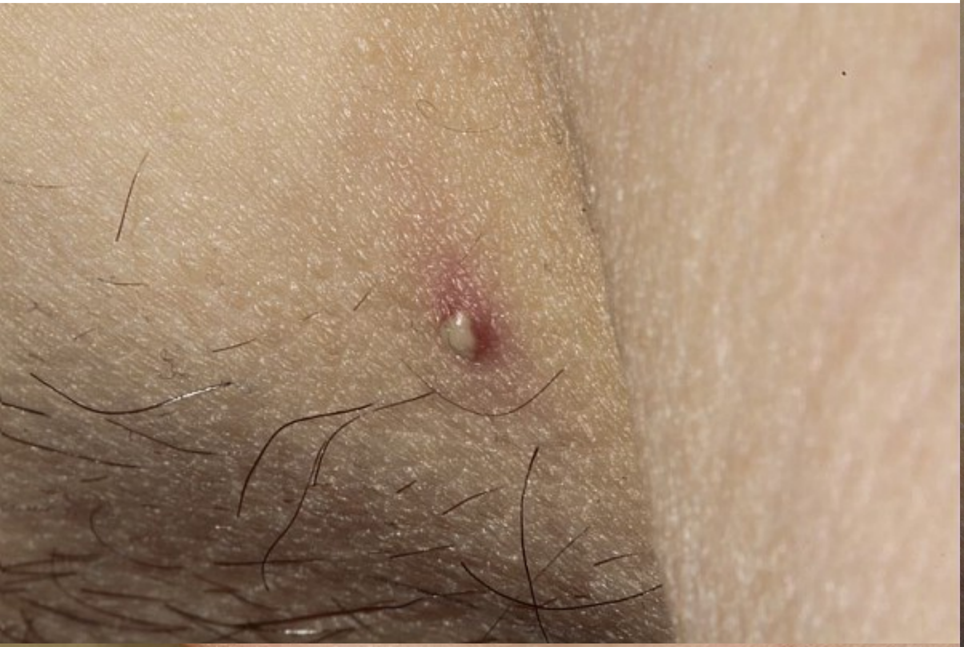
Papule type urticaire
= petit calibre

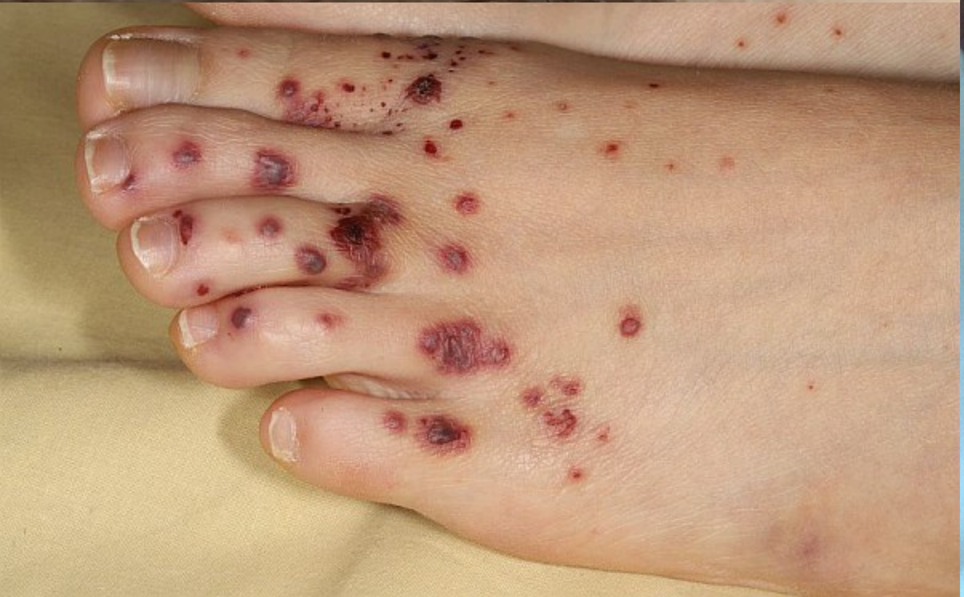


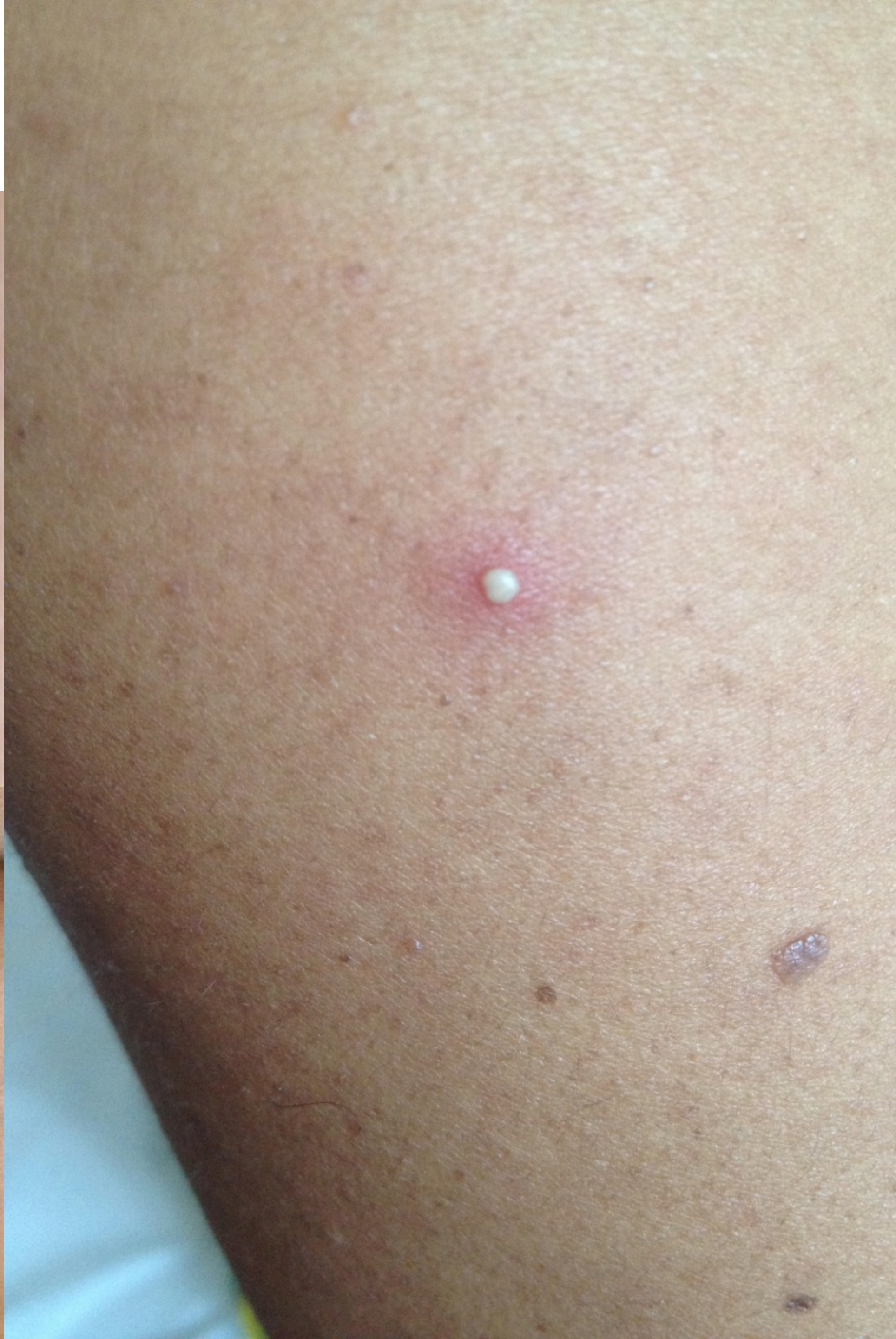




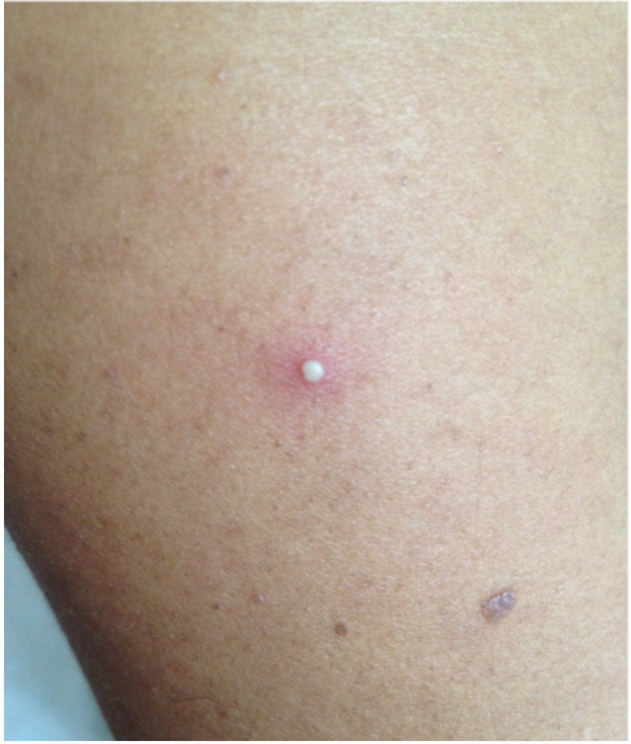
Pustules

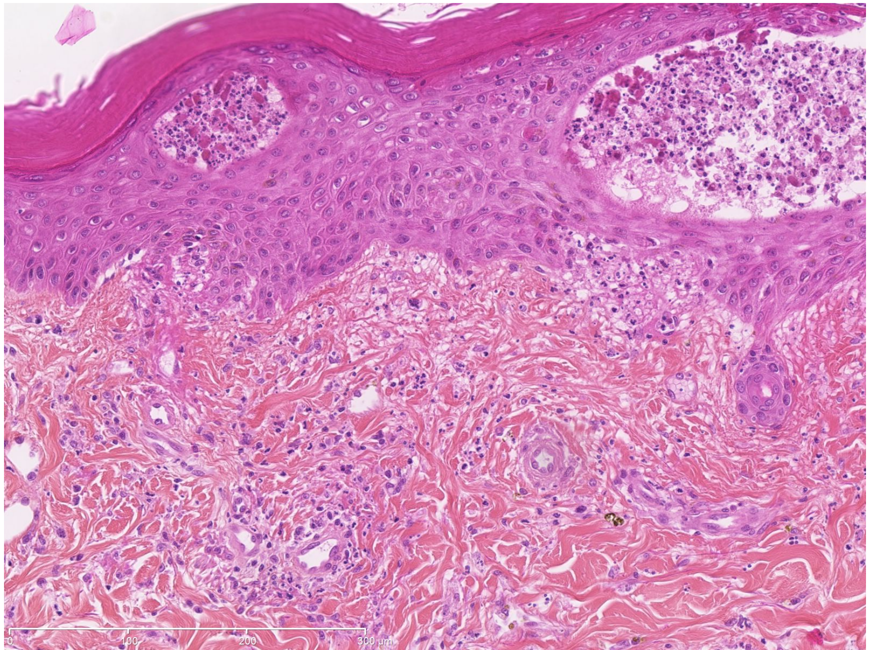


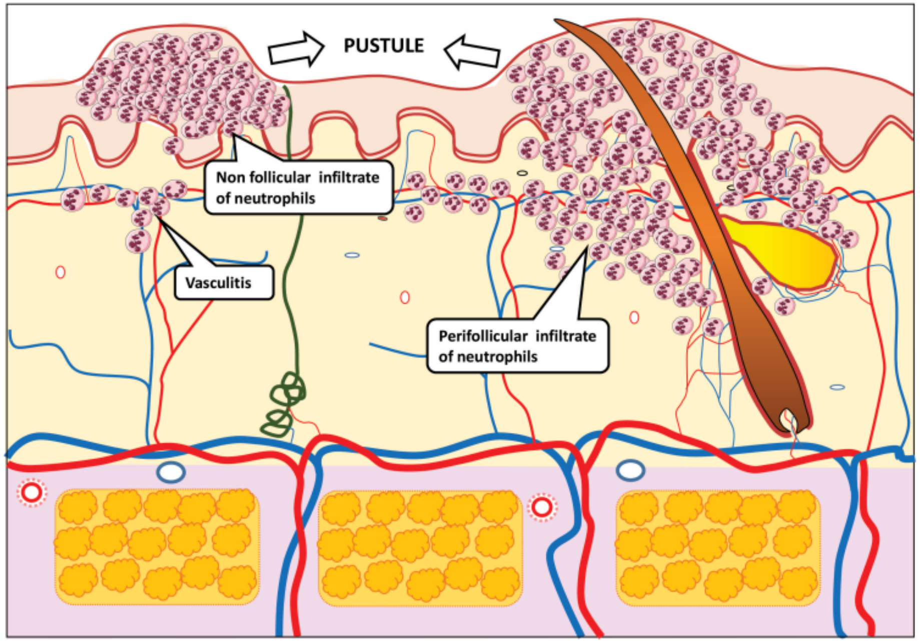




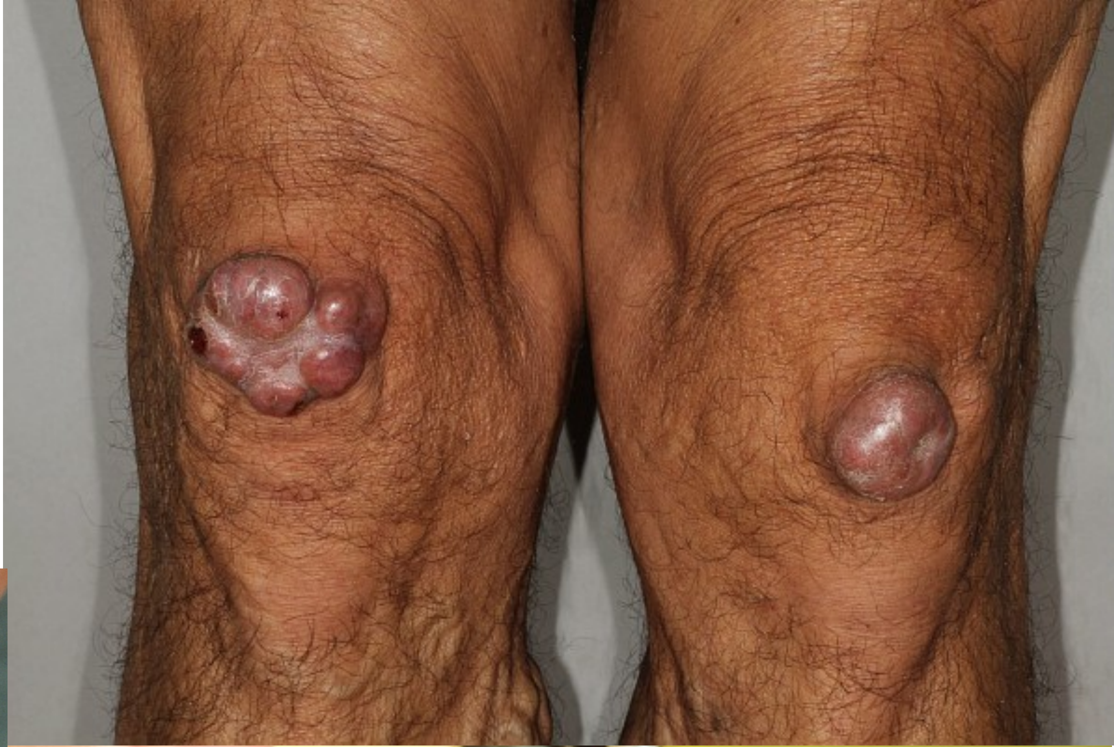
Pustule
= petit calibre

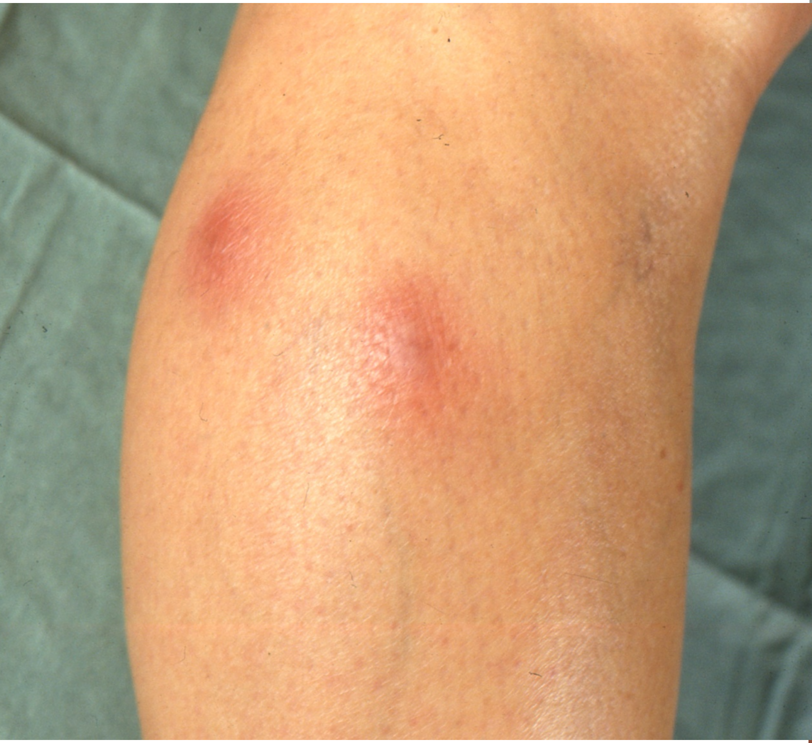


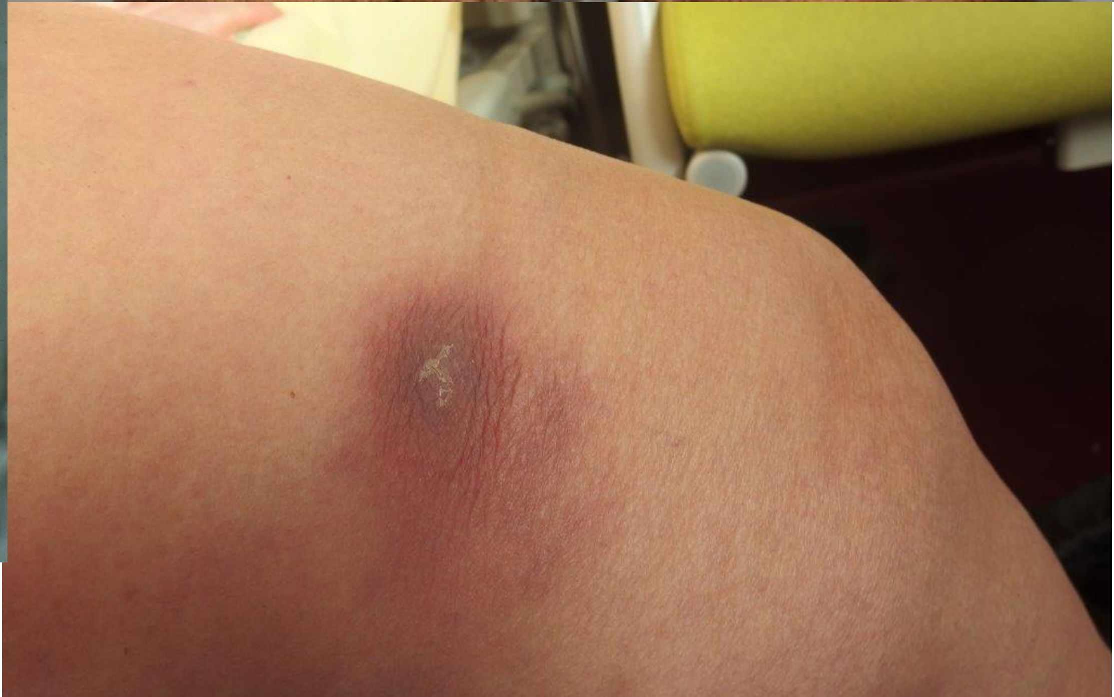

0
100
200
300 µm

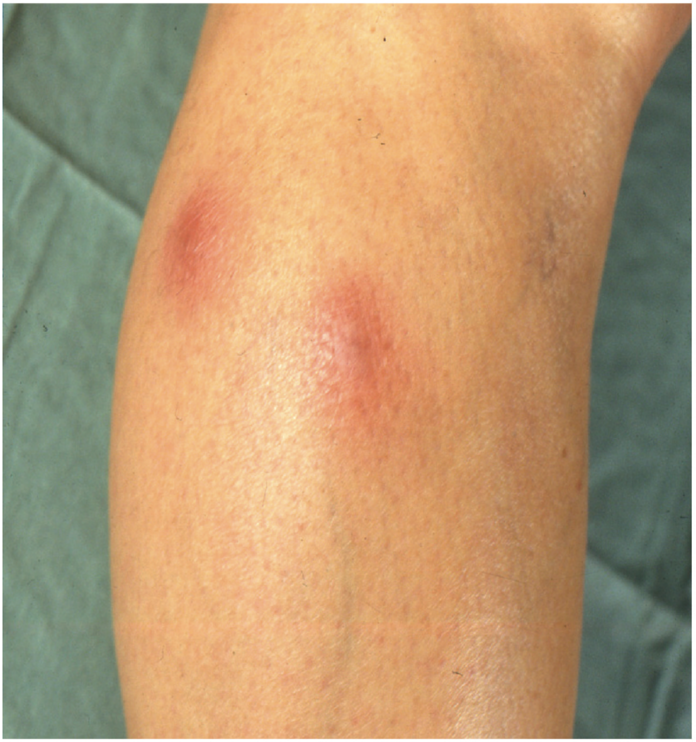

PUSTULE
Non follicular infiltrate of neutrophils
Vasculitis
Perifollicular infiltrate of neutrophils

Nodules

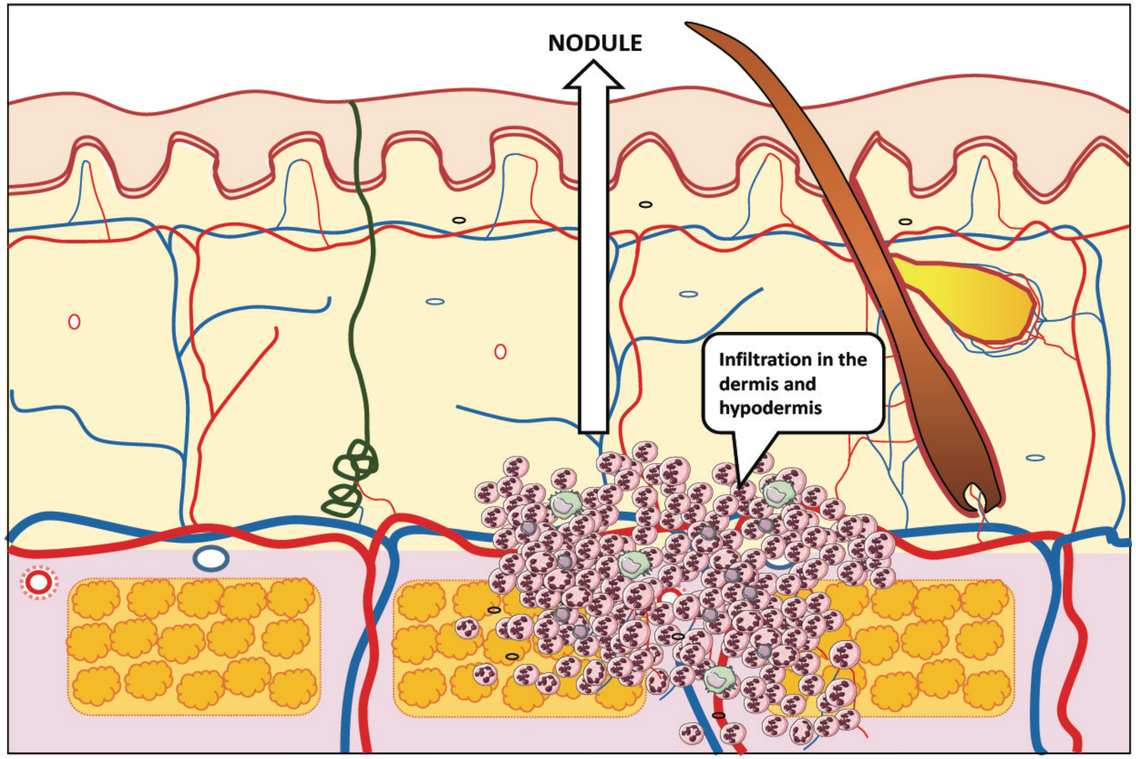


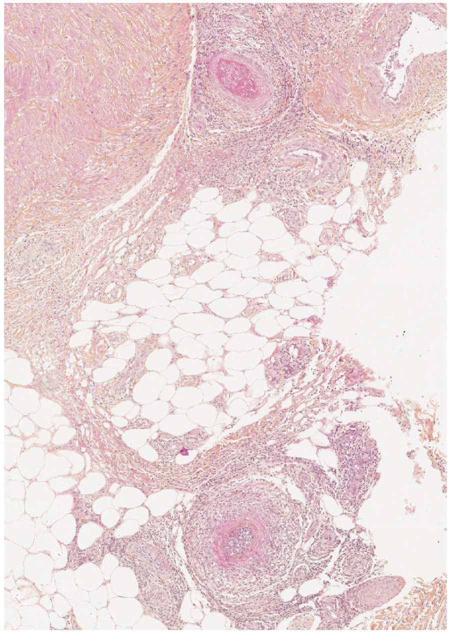




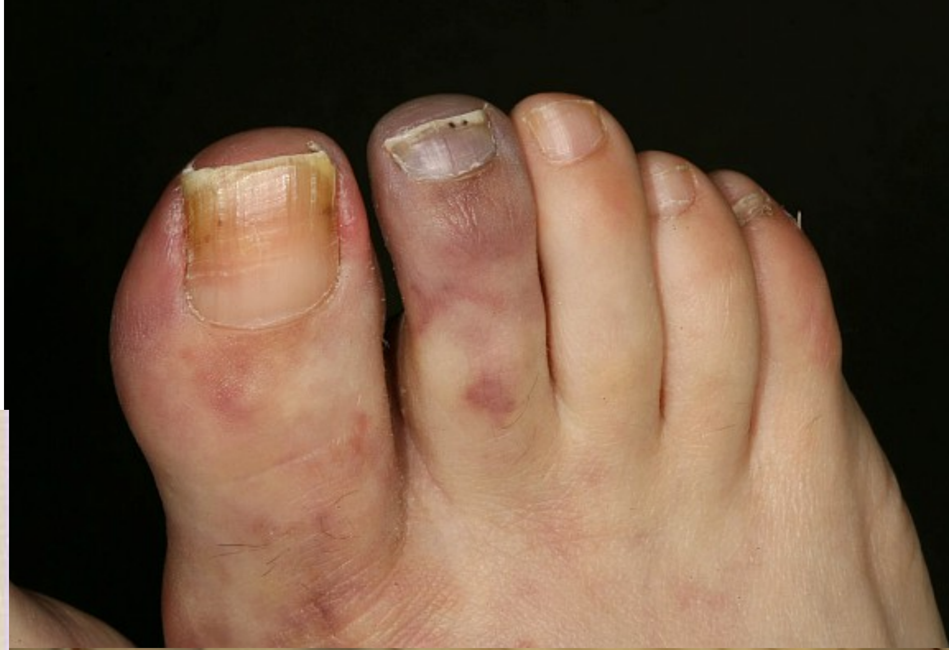


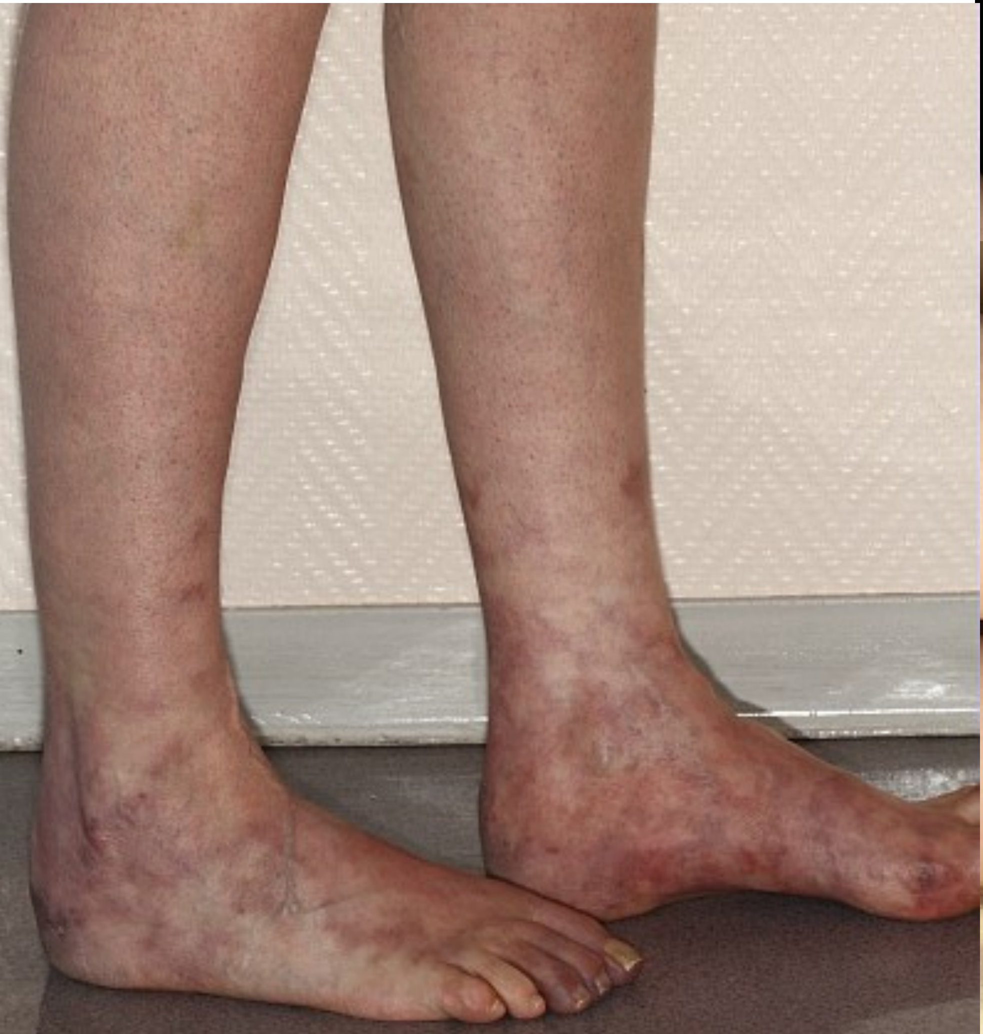
Nodule
= moyens calibres +/- petits

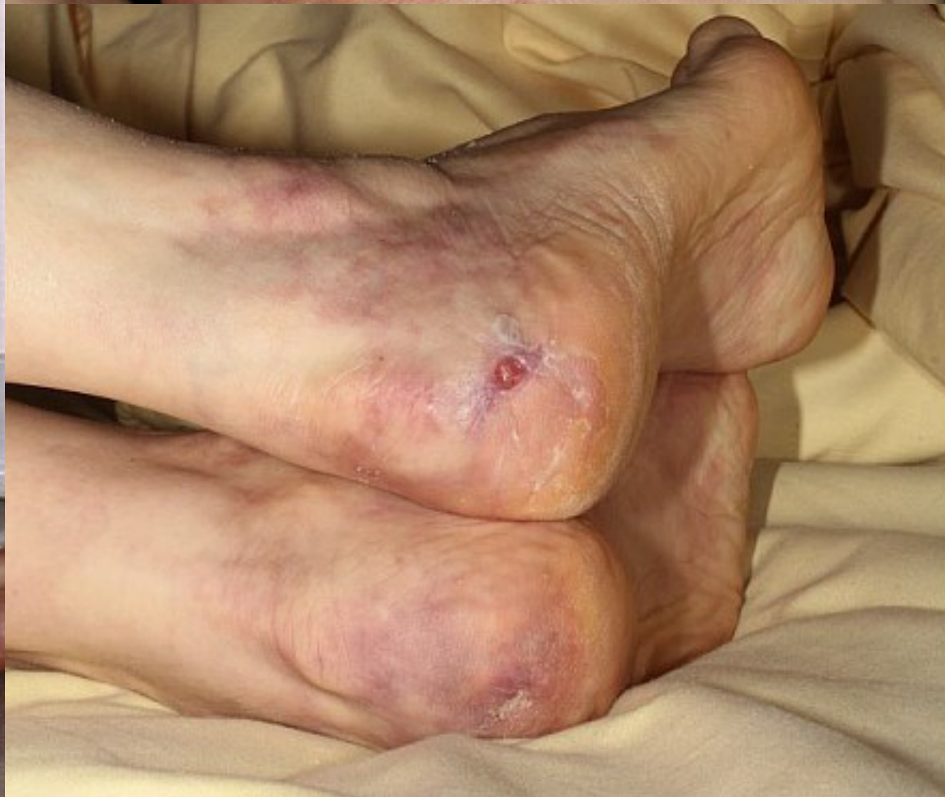

NODULE
Infiltration in the dermis and hypodermis



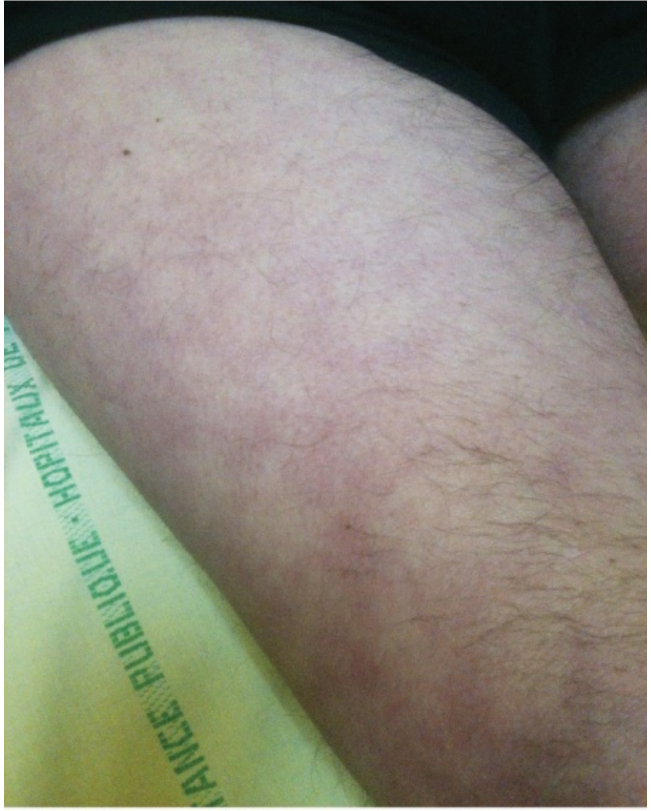
Livedo

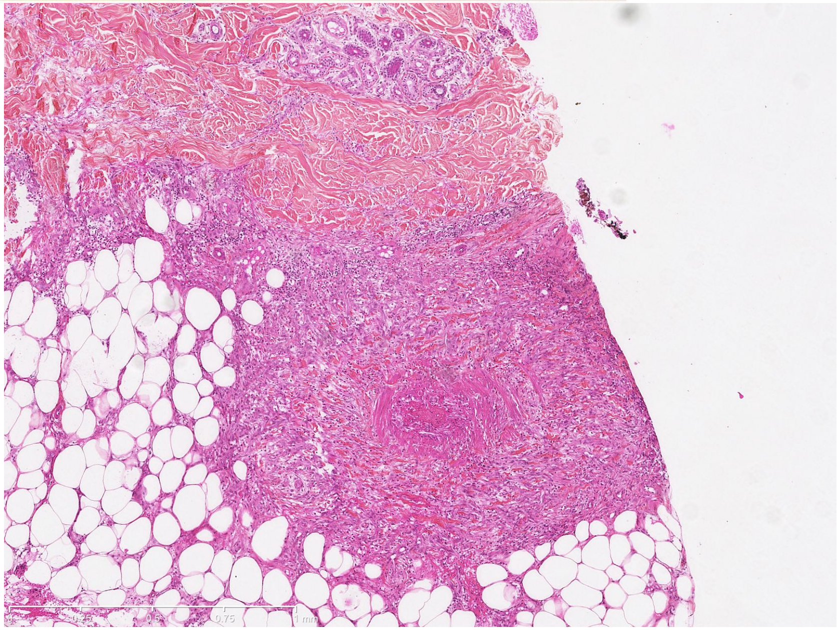


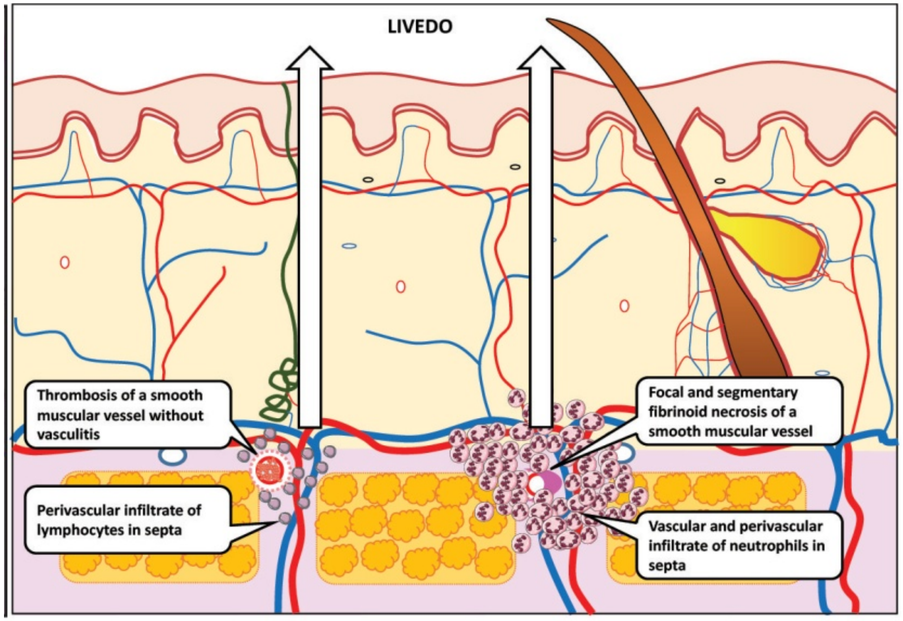




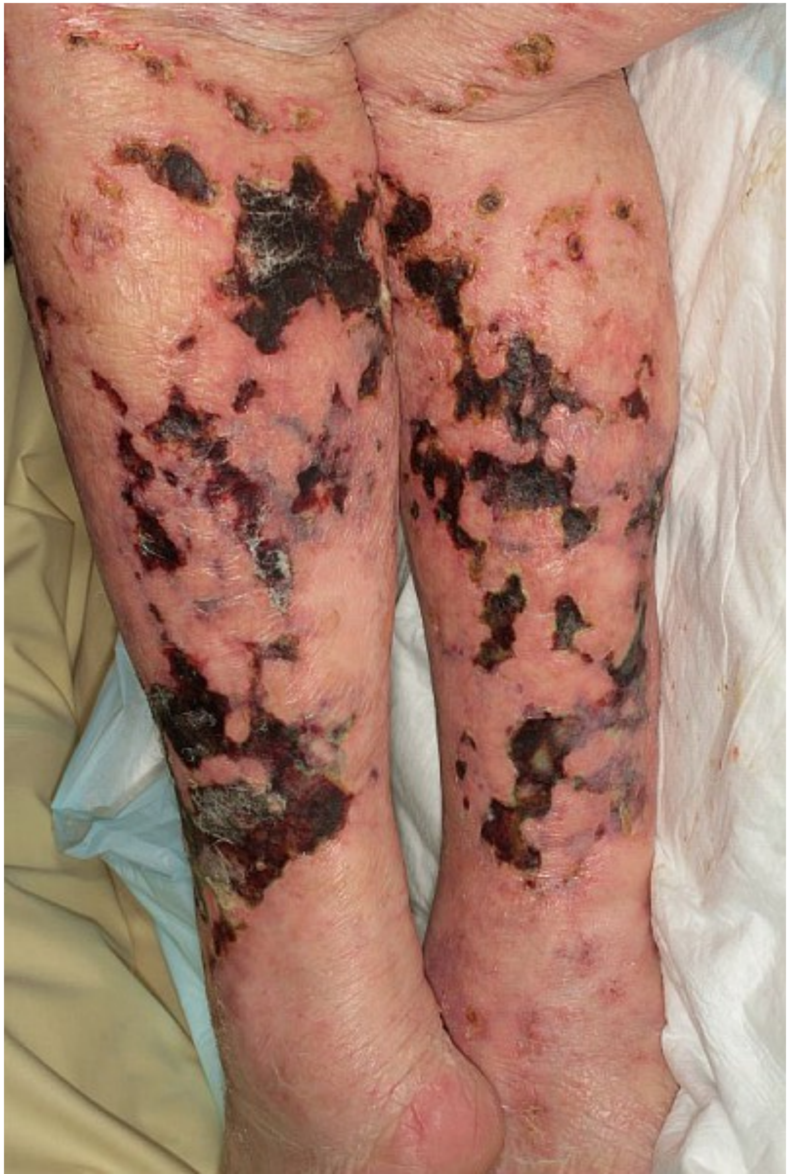
Livedo
= moyen calibre

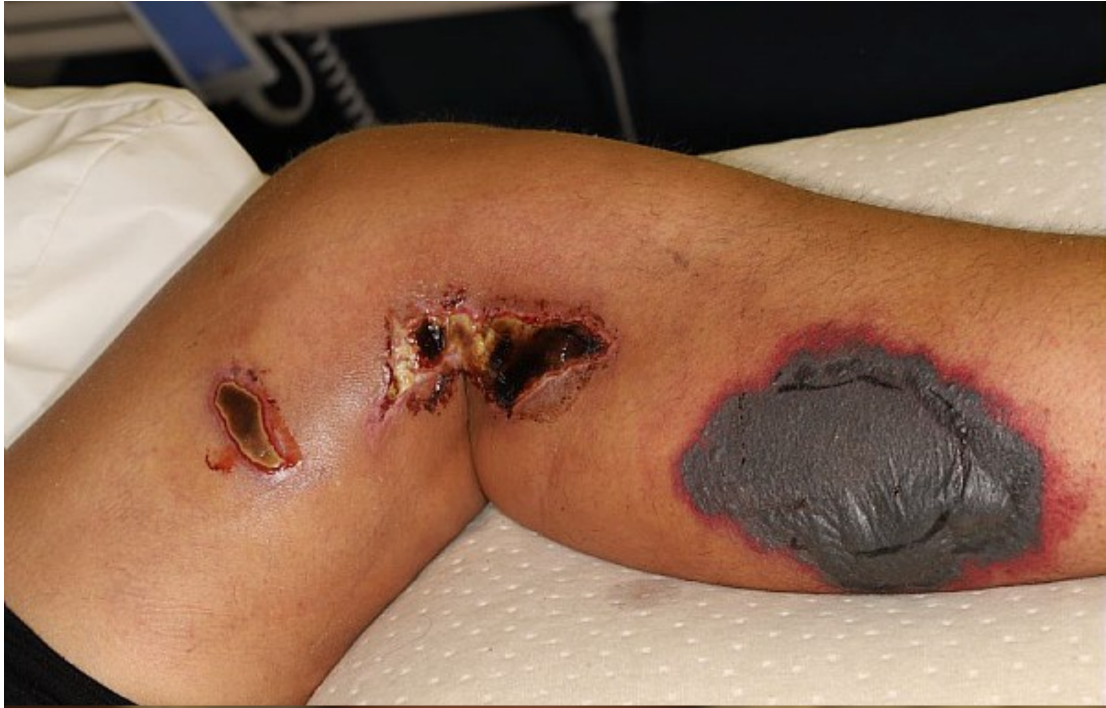

FRANCE PUBLIQUE • HOPITAUX DE

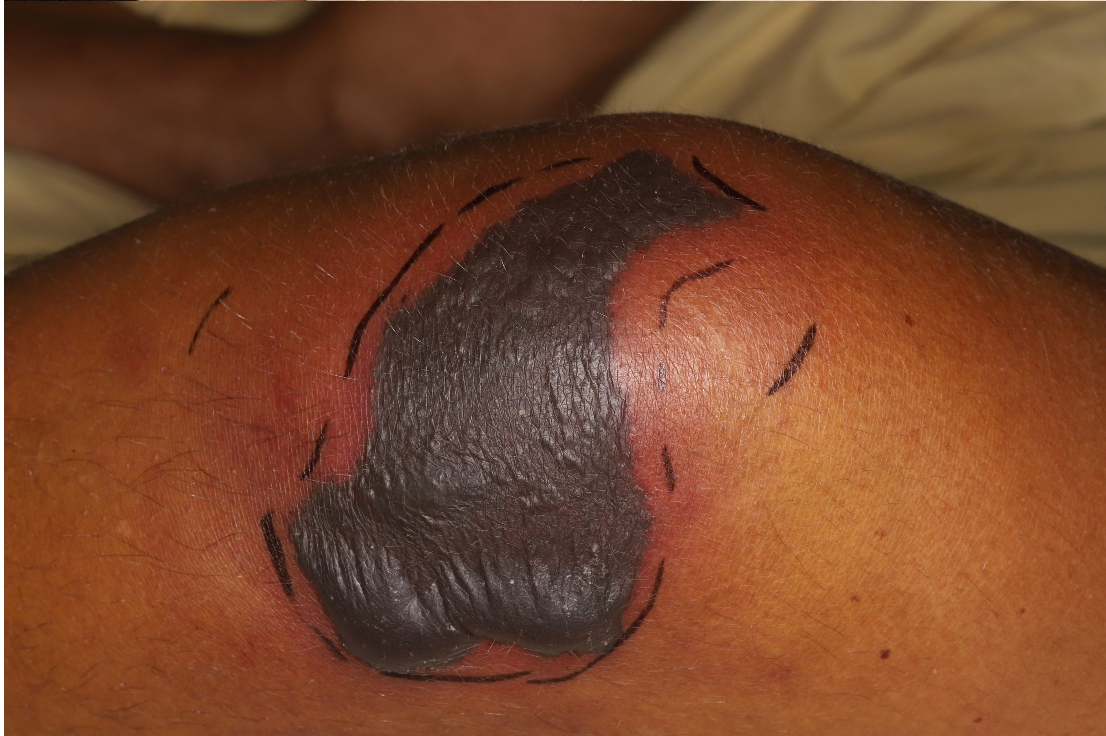



LIVEDO
Thrombosis of a smooth muscular vessel without vasculitis
Perivascular infiltrate of lymphocytes in septa
Focal and segmentary fibrinoid necrosis of a smooth muscular vessel
Vascular and perivascular infiltrate of neutrophils in septa

Nécrose cutanée







Atteinte cutanée

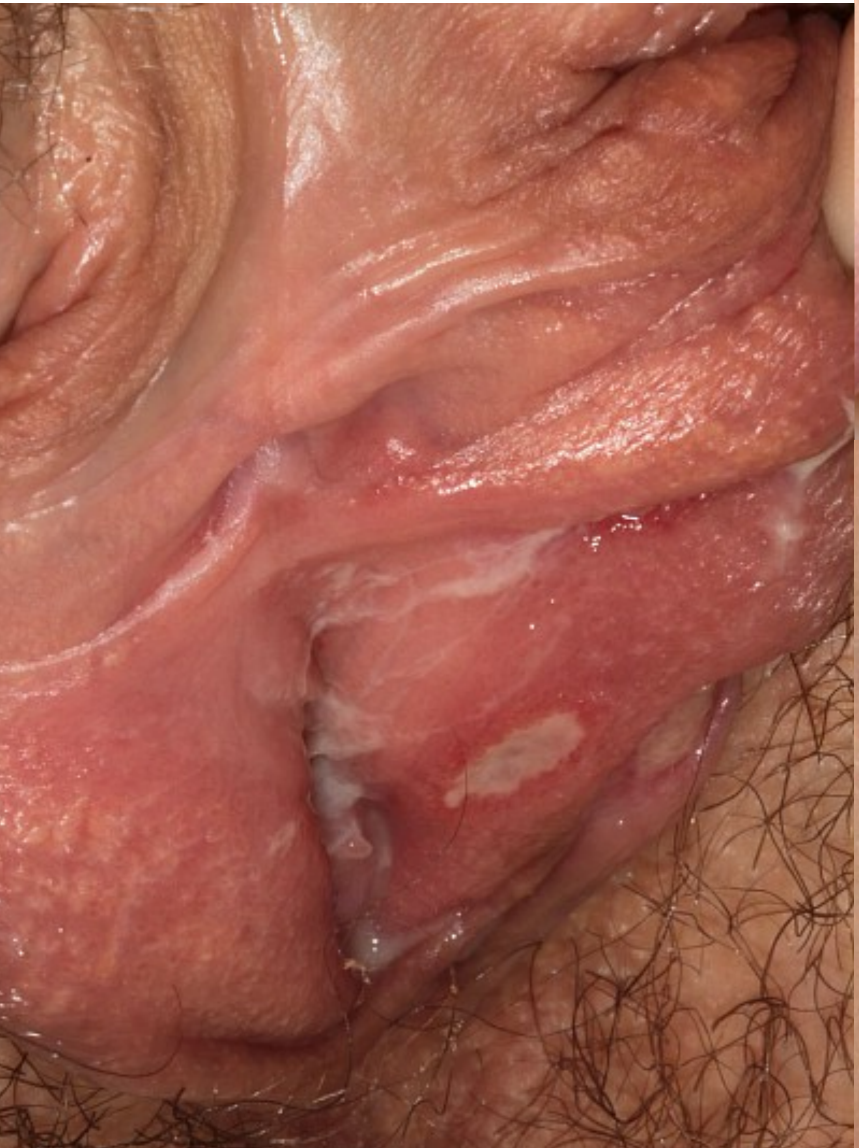
- Purpura
- Papules
- Pustules
- Nécrose

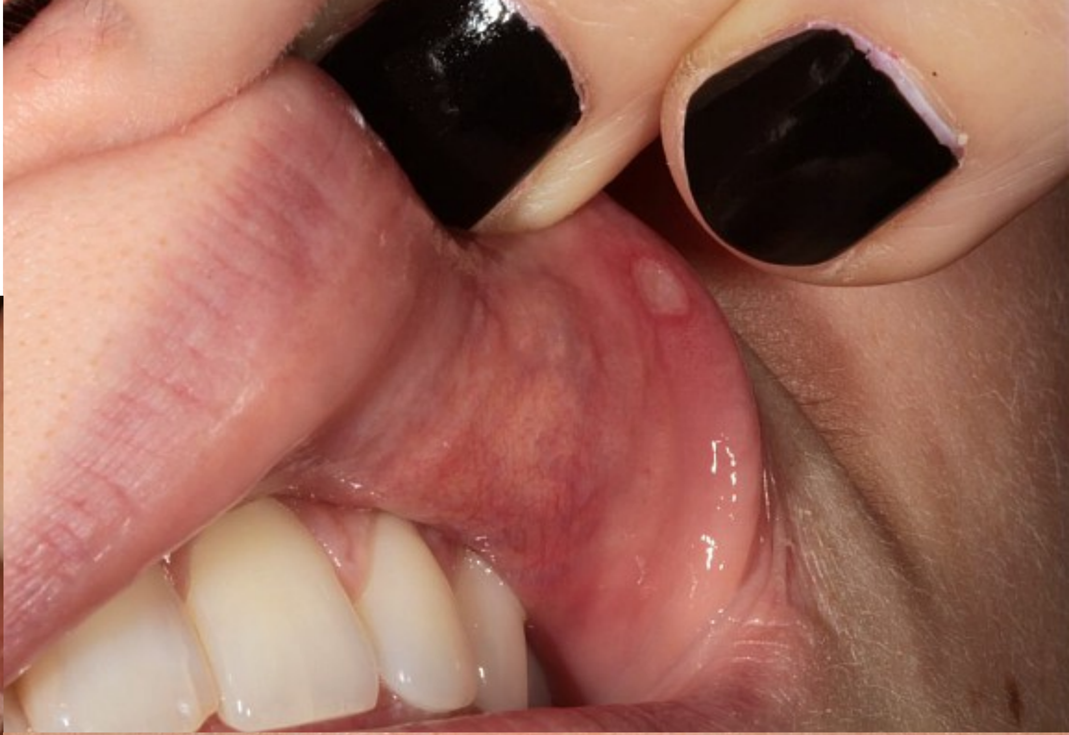
Vaisseaux de petits calibres

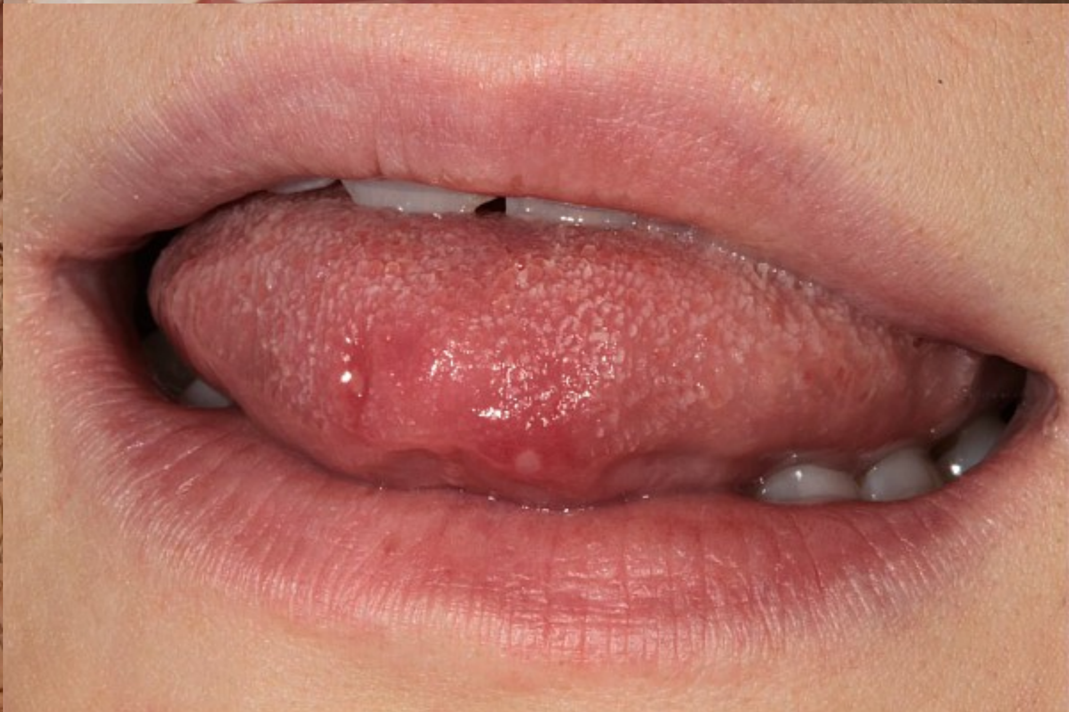
- Nodule
- Livedo
- Nécrose

Vaisseaux de moyens calibres

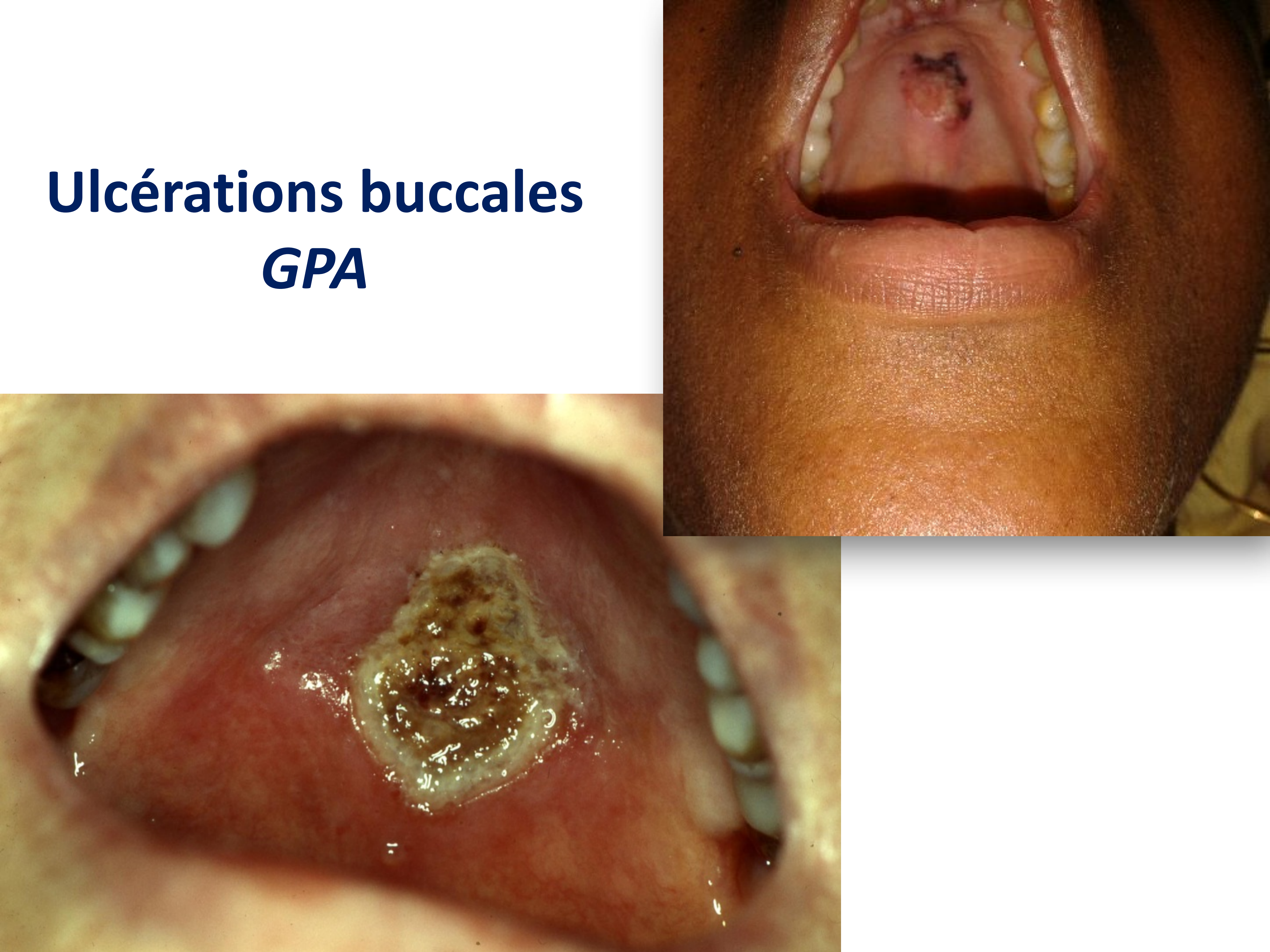
Aphtes *Behcet*





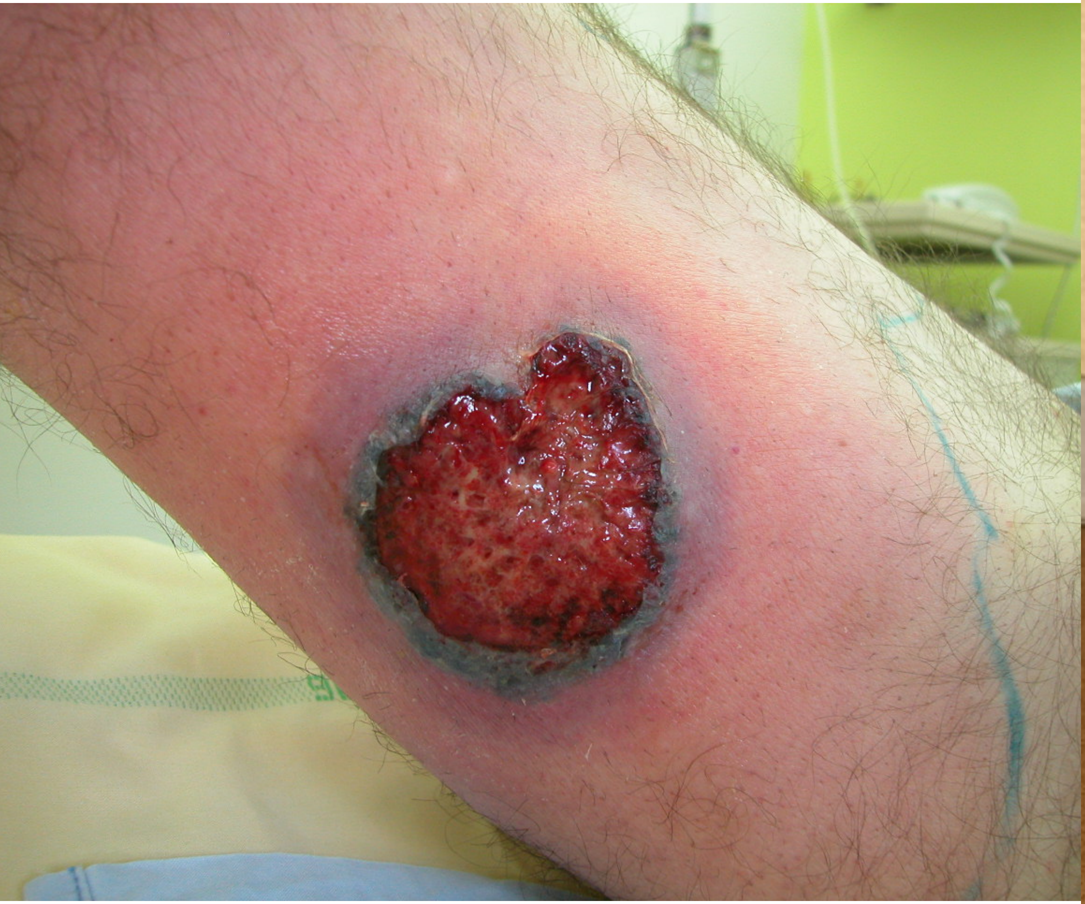


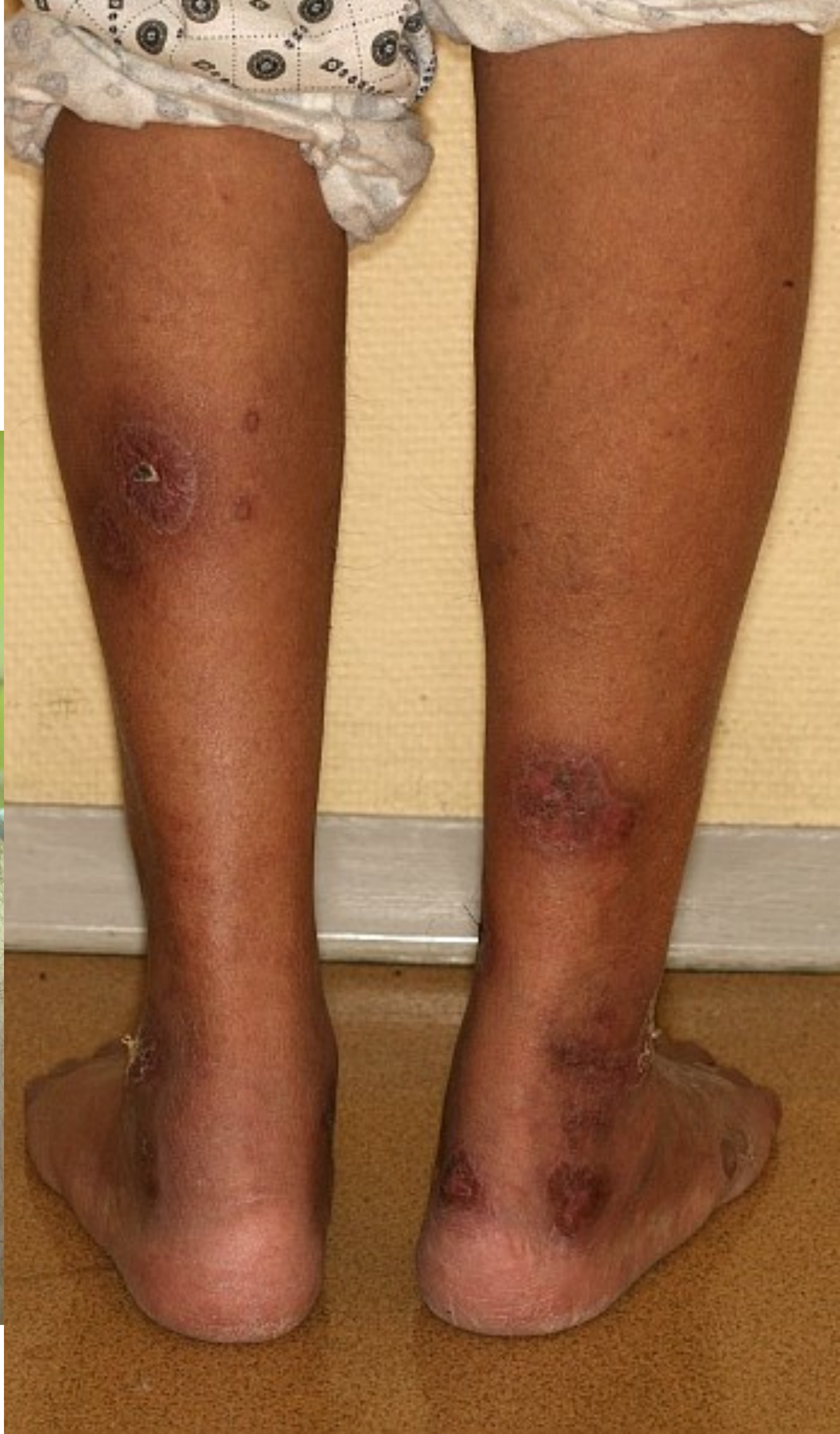
Ulcérations buccales
GPA



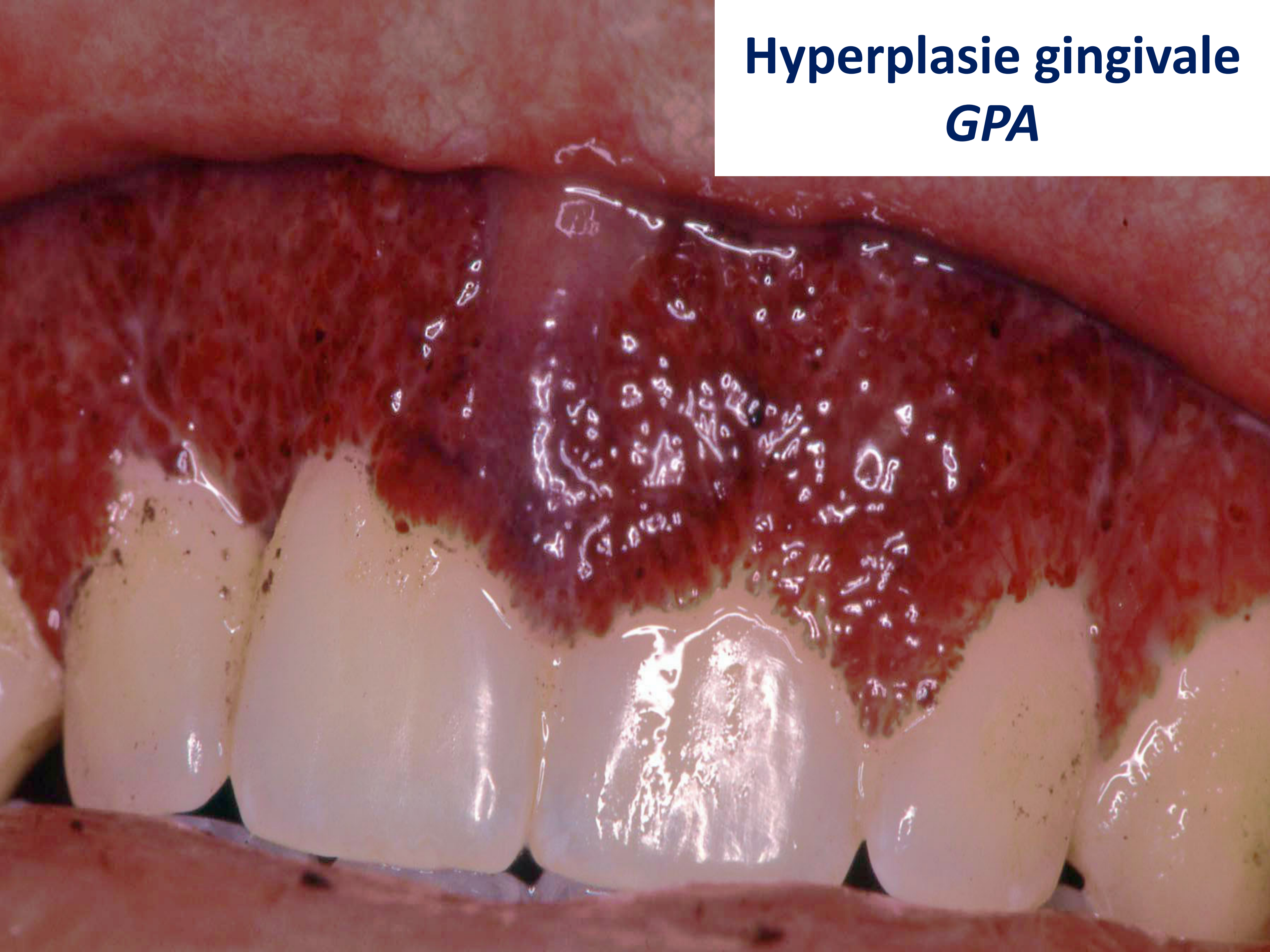
Pyoderma gangrenosum

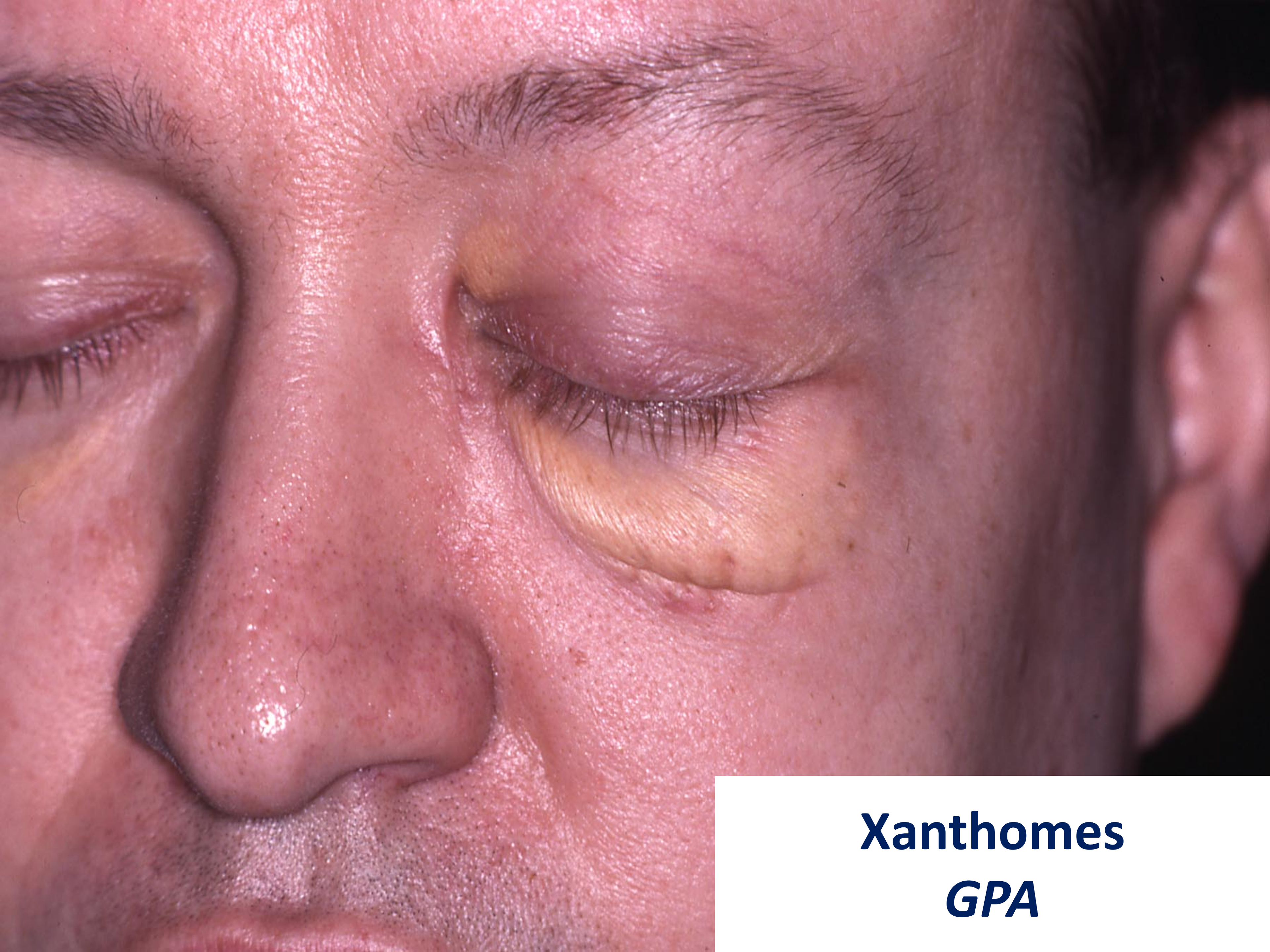
GPA, Behcet, TAK, PCA





Hyperplasie gingivale
GPA





Xanthomes
GPA

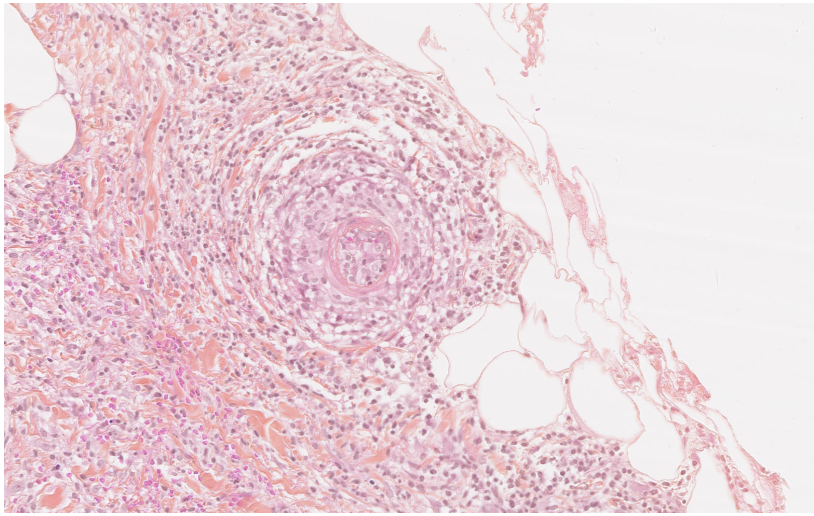
2. Type d’infiltrat

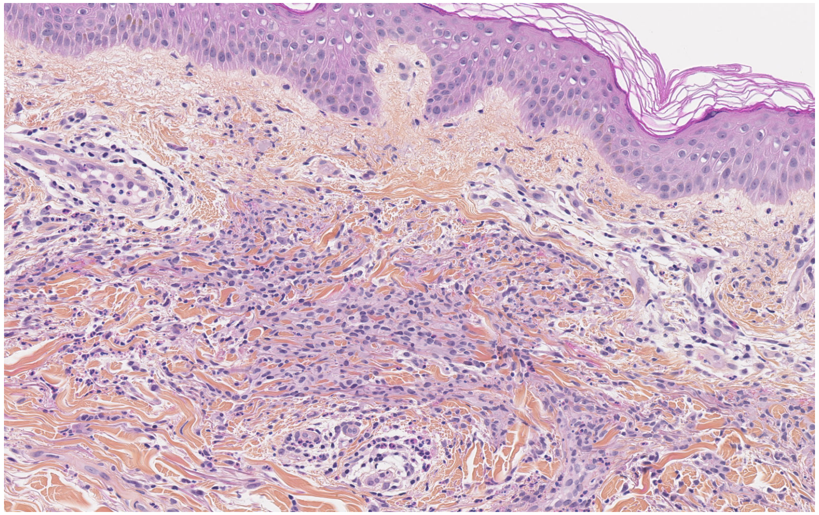
- **Vascularite leucocytoclasique = neutrophilique**
  - Leucocytoclasie = débris de PNN
  - Résultat d’un processus physiopathologique commun
  - **Dépôts de complexes immuns**
  - **syndrome anatomo-clinique** qui a de nombreuses causes

- Exemple : vascularite à IgA, cryoglobulinémie …

2. Type d’infiltrat

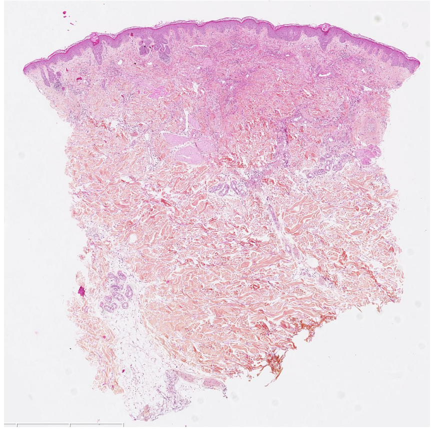
- **Granulomateux**
  - 60% des histologies cutanées des VAA, tout type de lésions
  - Dans la paroi des vaisseaux : GPA
  - À distance : GPA, GEPA
  - Sarcoïdose, Crohn, infection (herpes +++)



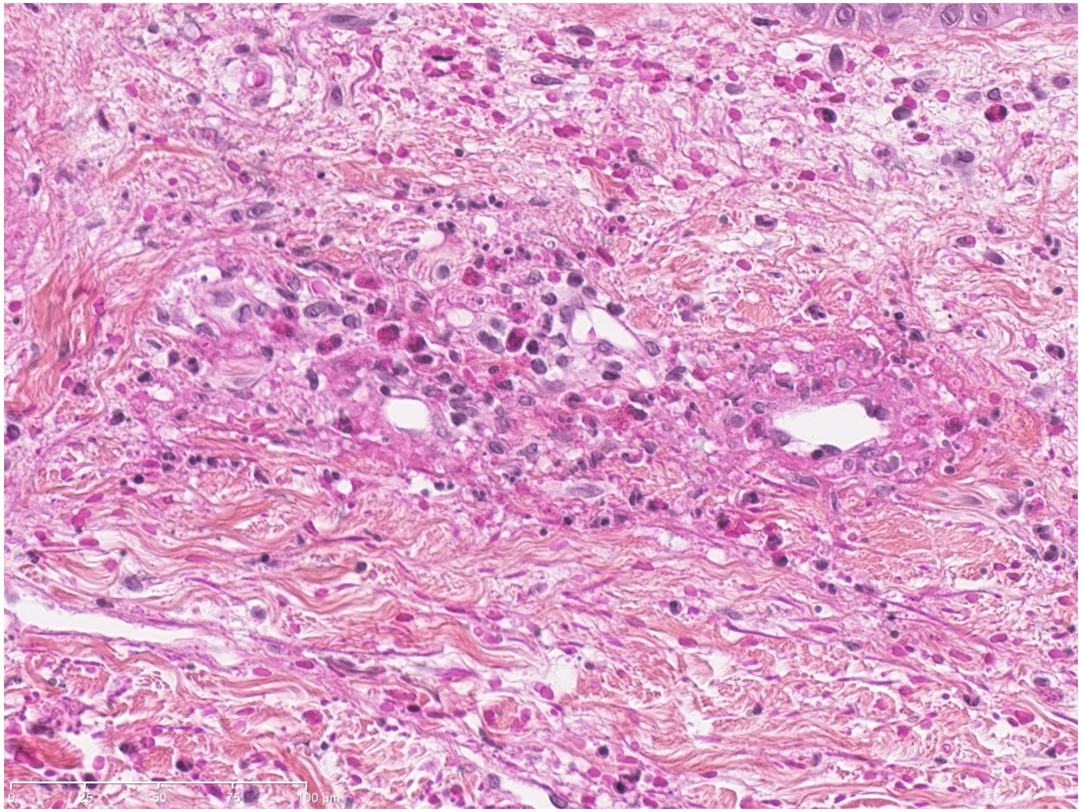


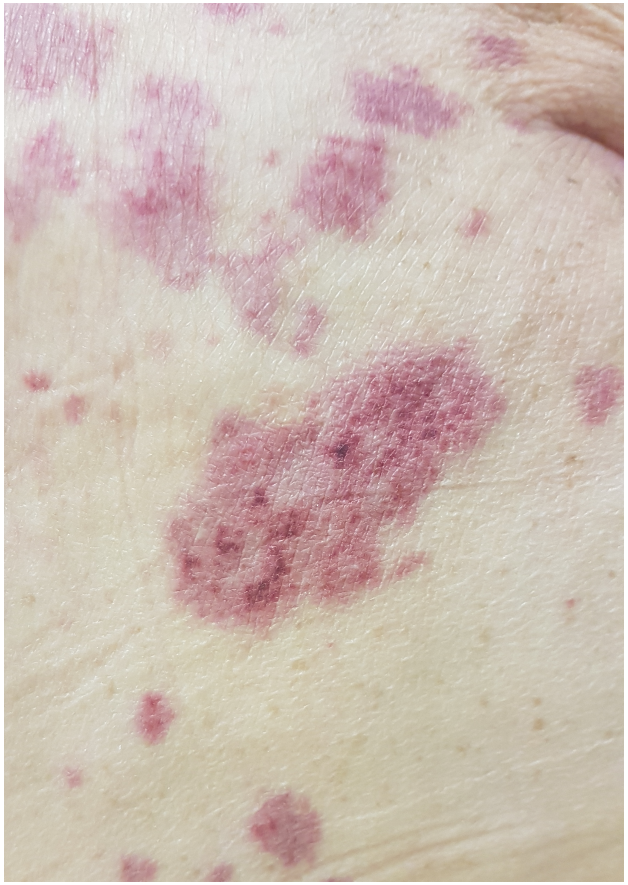
Frumholtz L., Laurent-Roussel S. et al, Autoimmunity Reviews, 2017

2. Type d’infiltrat



- **Eosinophilique**


0
25
50
75
100 µm

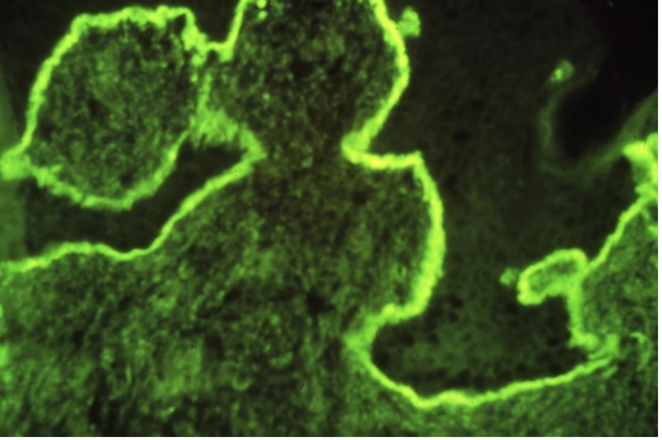


2. Type d’infiltrat

- **Lymphocytaire**
  - Primitivement lymphocytaire
  - Infiltrat lymphocytaire péri vasculaire, satellite d’un processus thrombotique
  - Stade tardif des vascularites leucocytoclasiques

3. Vascularites avec nécrose fibrinoïde de la paroi

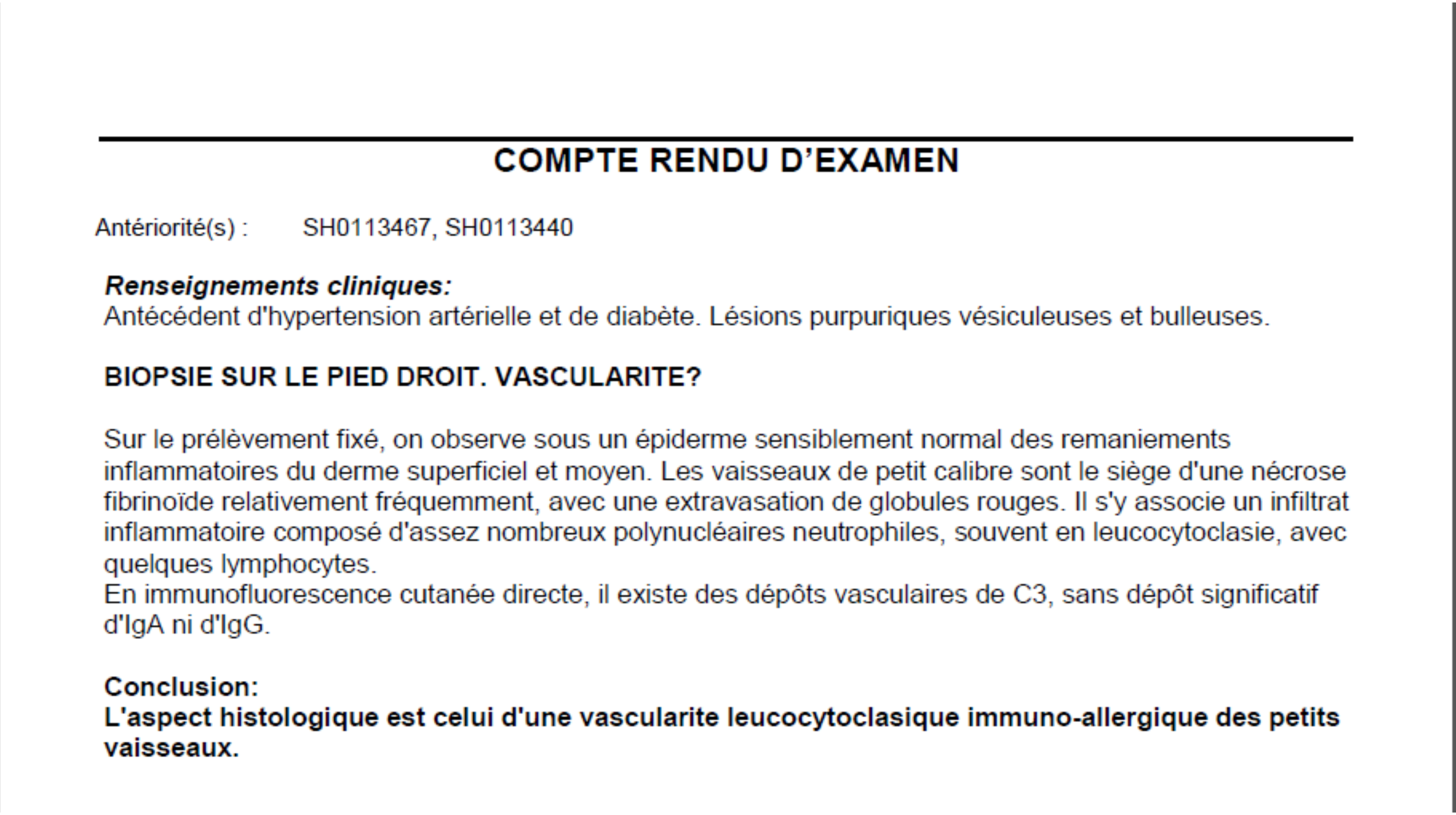
- N’est pas synonyme de vascularite nécrosante
- Non spécifique +++
- Evocatrice de PAN ++ si atteinte isolée des vx de moyen calibre



5. Immunofluorescence cutanée directe

- **Intérêt très limité**
- IFD +
  - sans lésion histologique n'a pas de valeur
- IFD –
  - n'élimine pas le diagnostic de vascularite ++

- **IgA +++ : vascularite à IgA**
- IgG, IgM, IgA et/ou C3 : **cryoglobulinémie**
- Age des lésions +++
  - < 48h : Ig + 100%
    < 72h : Ig + 70%
    > 72h : seul dépôt de C3



COMPTE RENDU D’EXAMEN

Antériorité(s) : SH0113467, SH0113440

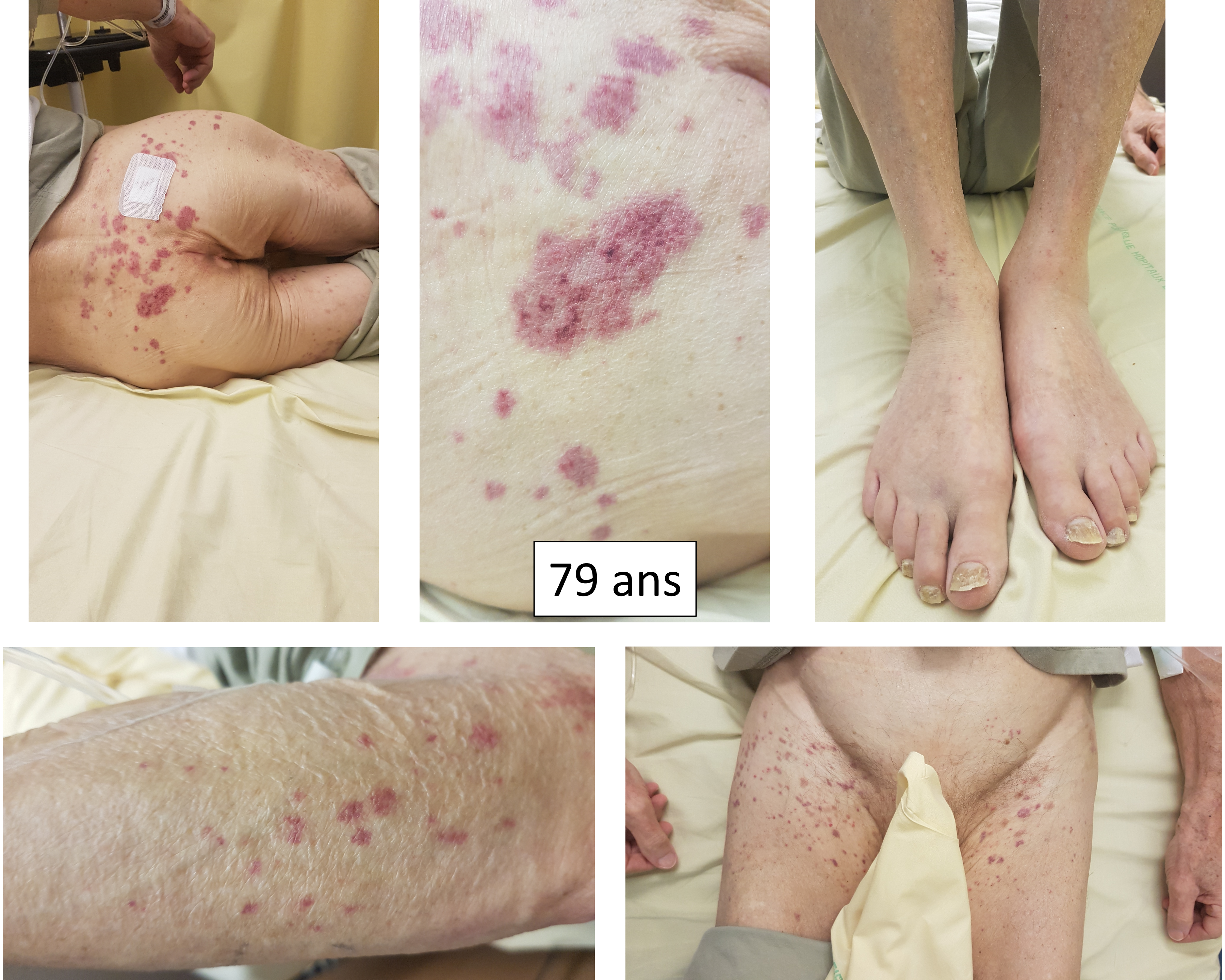
Renseignements cliniques:
Antécédent d'hypertension artérielle et de diabète. Lésions purpuriques vésiculeuses et bulleuses.

BIOPSIE SUR LE PIED DROIT. VASCULARITE?

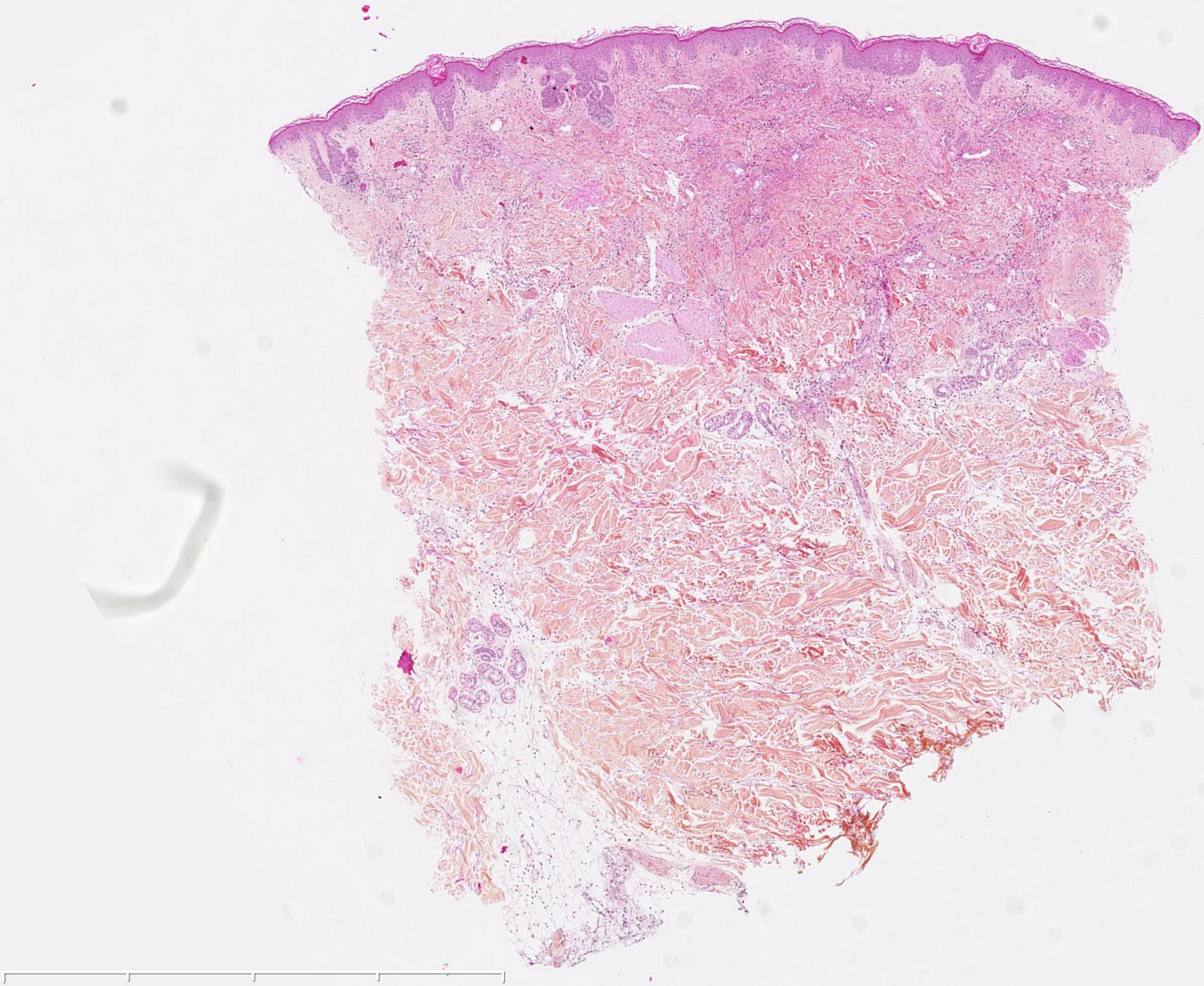
Sur le prélèvement fixé, on observe sous un épiderme sensiblement normal des remaniements inflammatoires du derme superficiel et moyen. Les vaisseaux de petit calibre sont le siège d'une nécrose fibrinoïde relativement fréquemment, avec une extravasation de globules rouges. Il s'y associe un infiltrat inflammatoire composé d'assez nombreux polynucléaires neutrophiles, souvent en leucocytoclasie, avec quelques lymphocytes.
En immunofluorescence cutanée directe, il existe des dépôts vasculaires de C3, sans dépôt significatif d'IgA ni d'IgG.

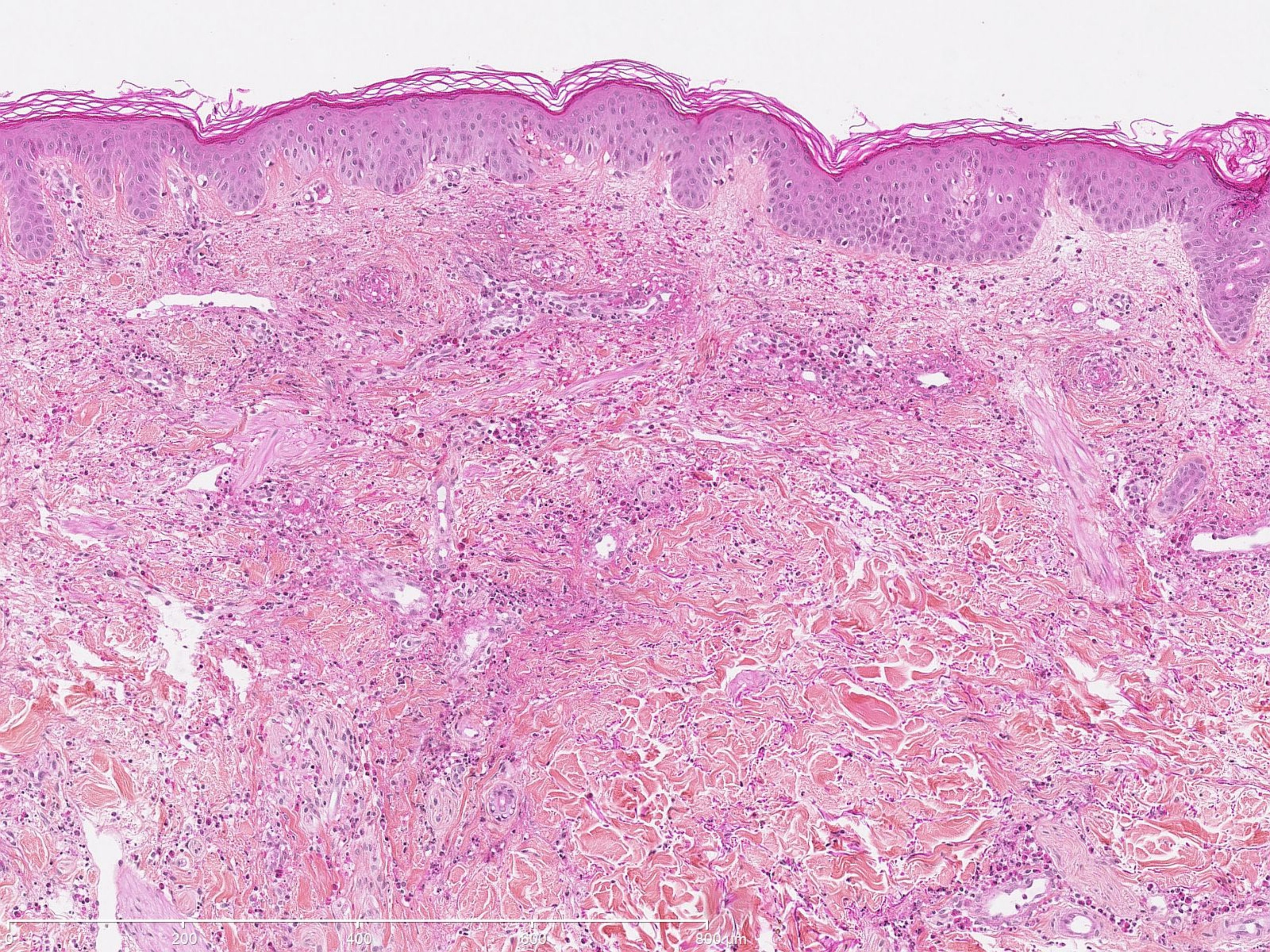
Conclusion:
L'aspect histologique est celui d'une vascularite leucocytoclasique immuno-allergique des petits vaisseaux.

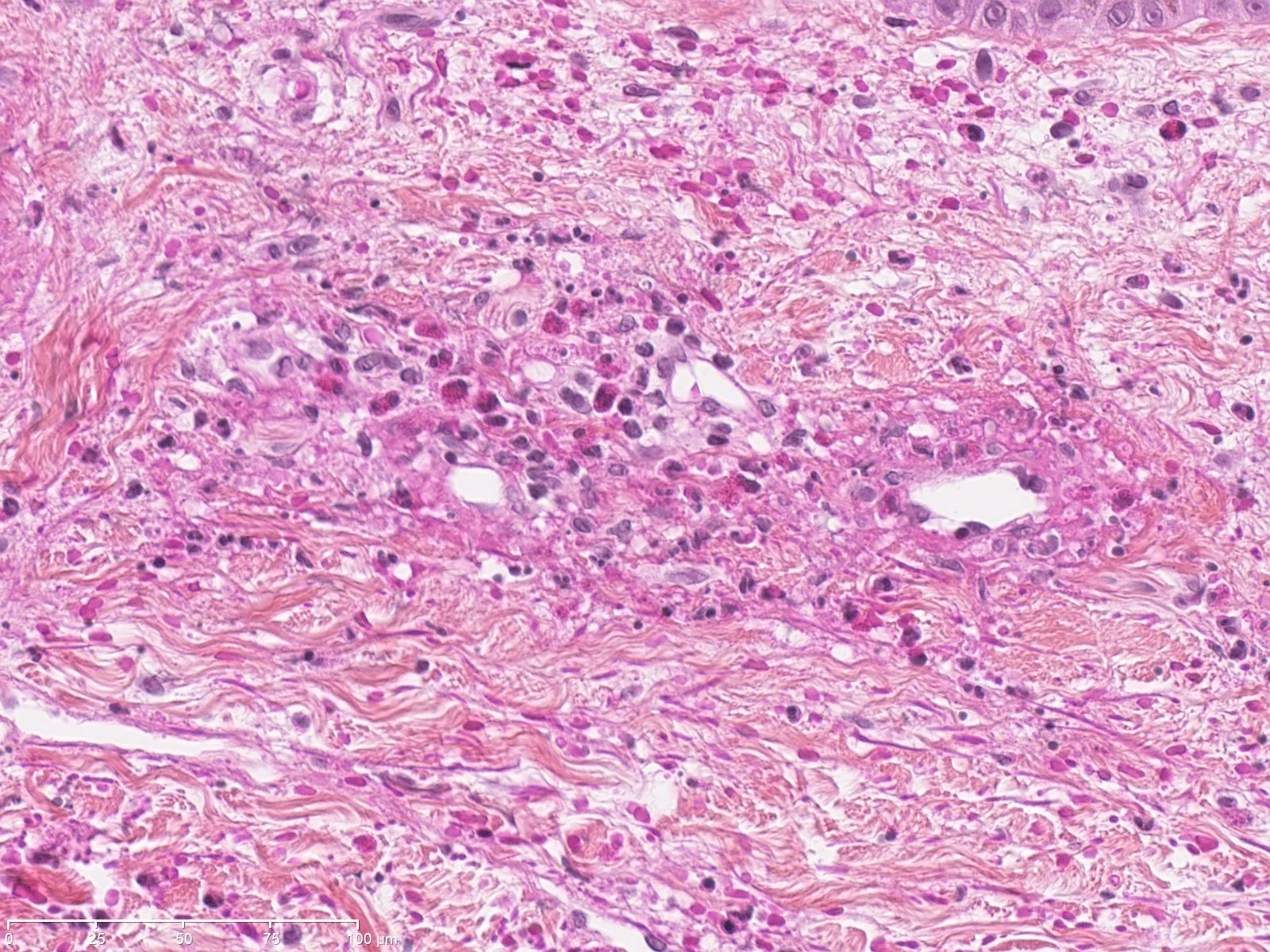
Cas cliniques



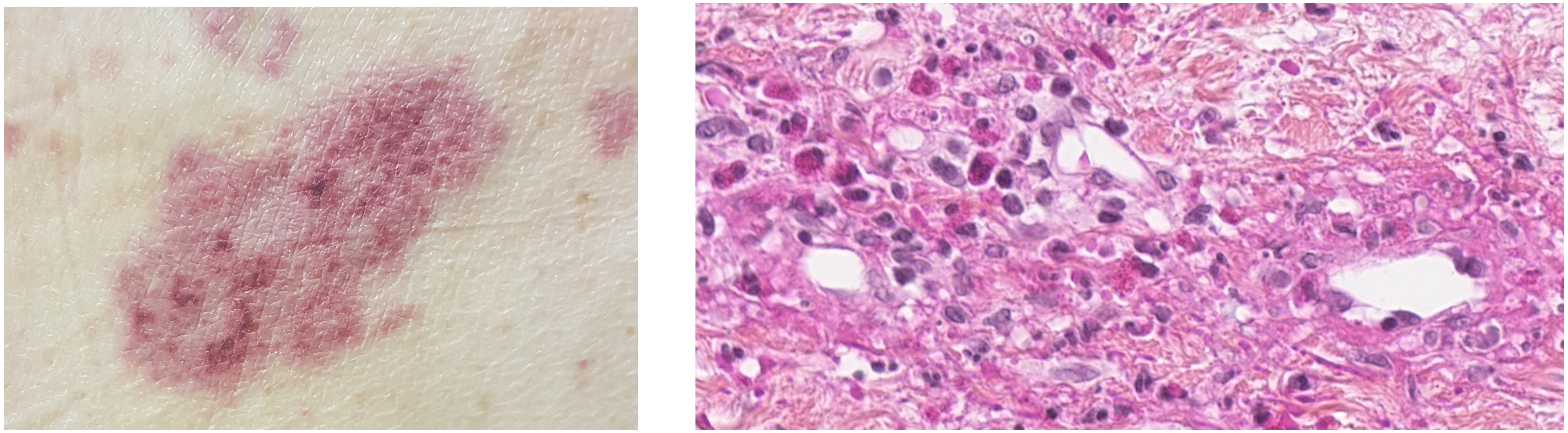
79 ans


0
0.5
1
1.5
2 mm

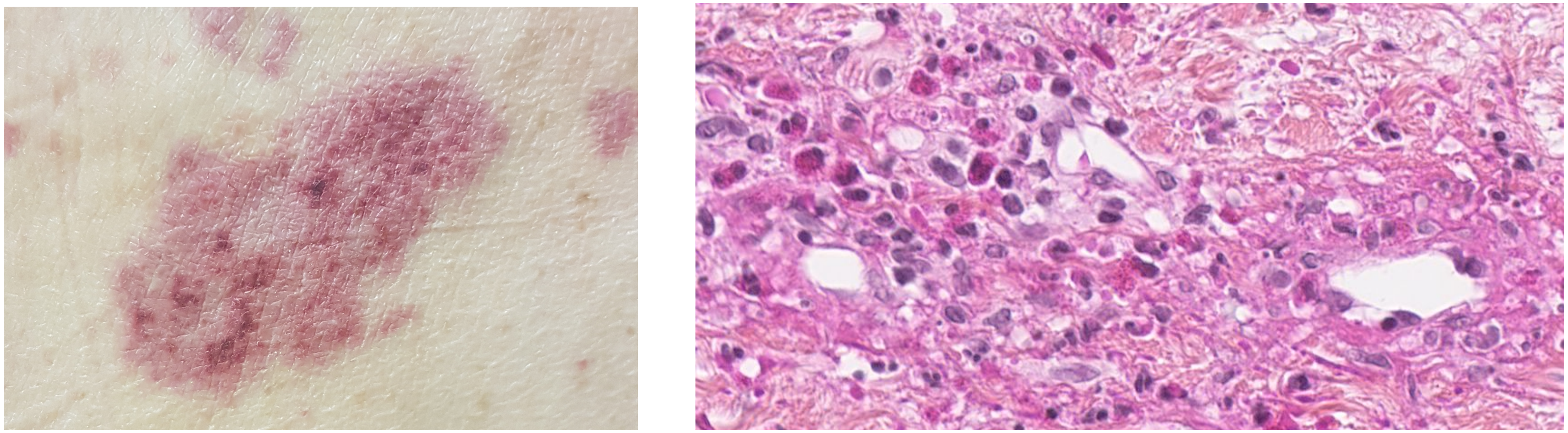

0
200
400
600
800 µm

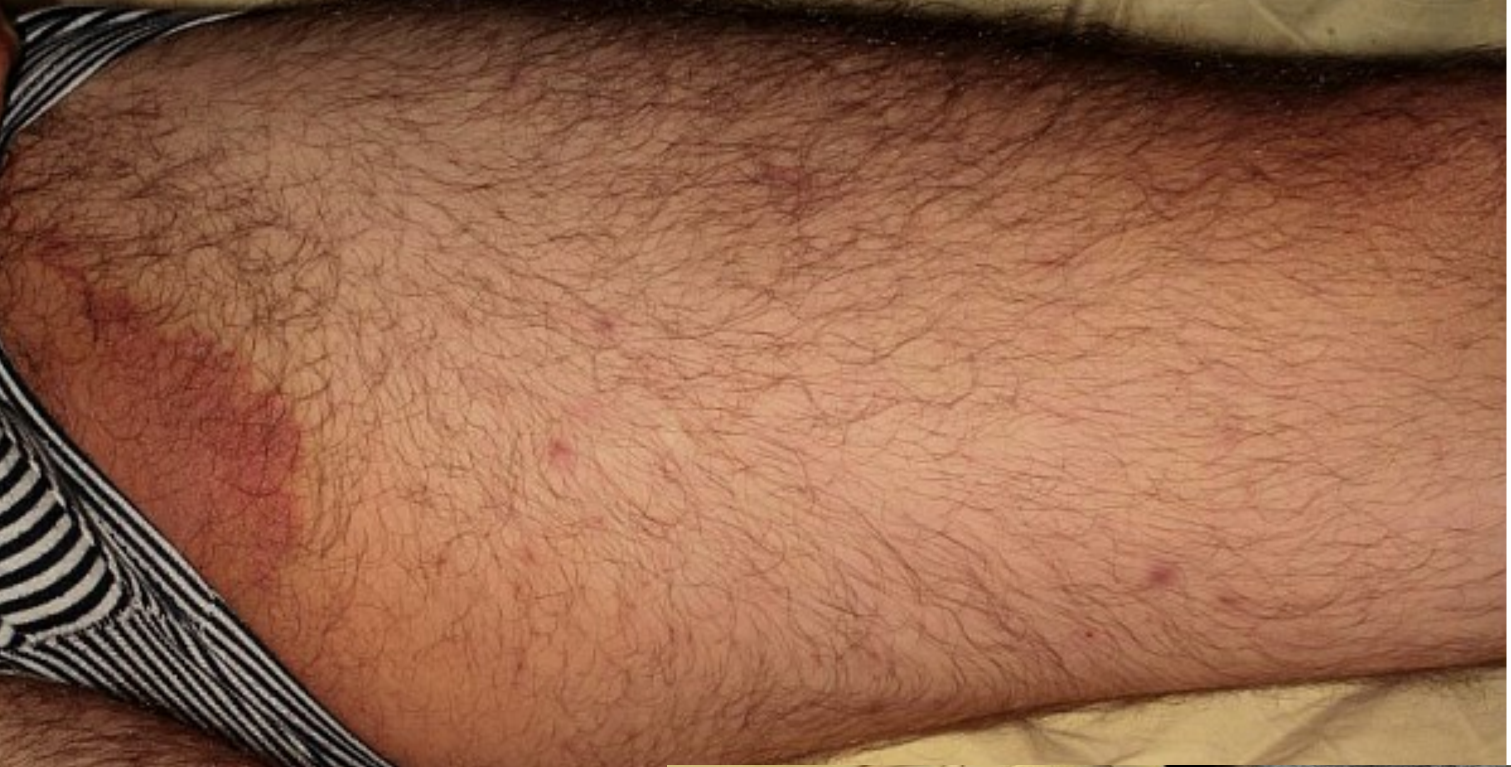

0
25
50
75
100 µm

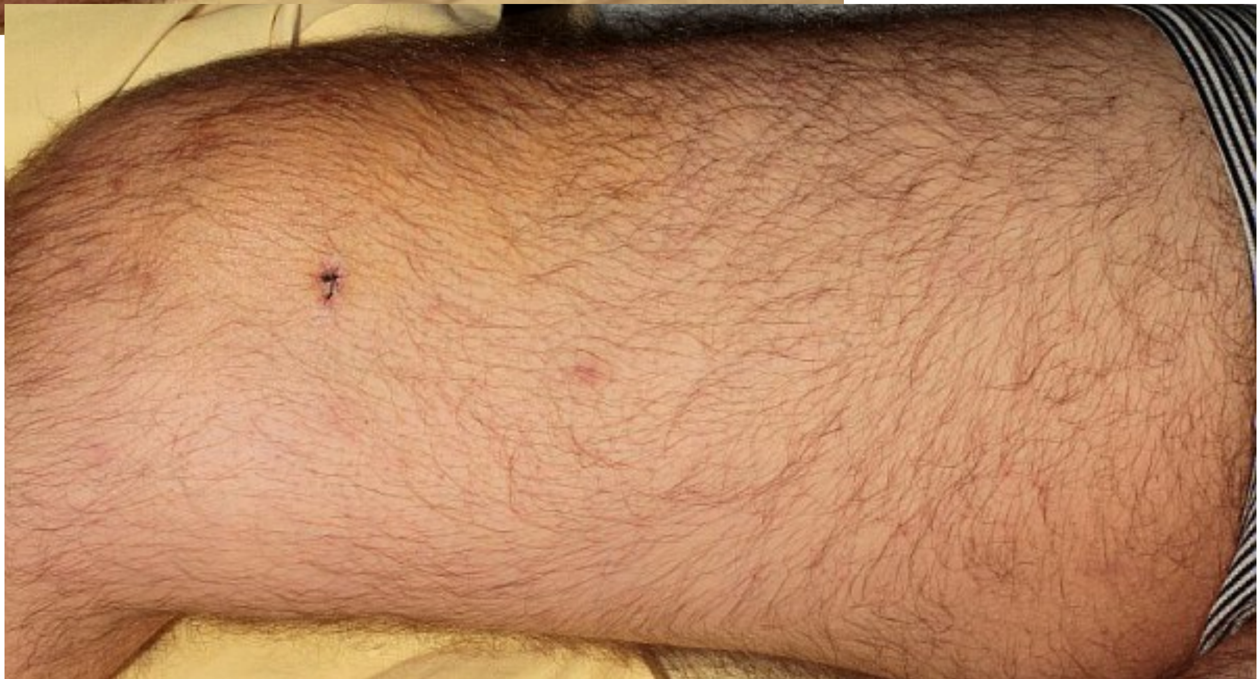
Qu’en pensez-vous ?



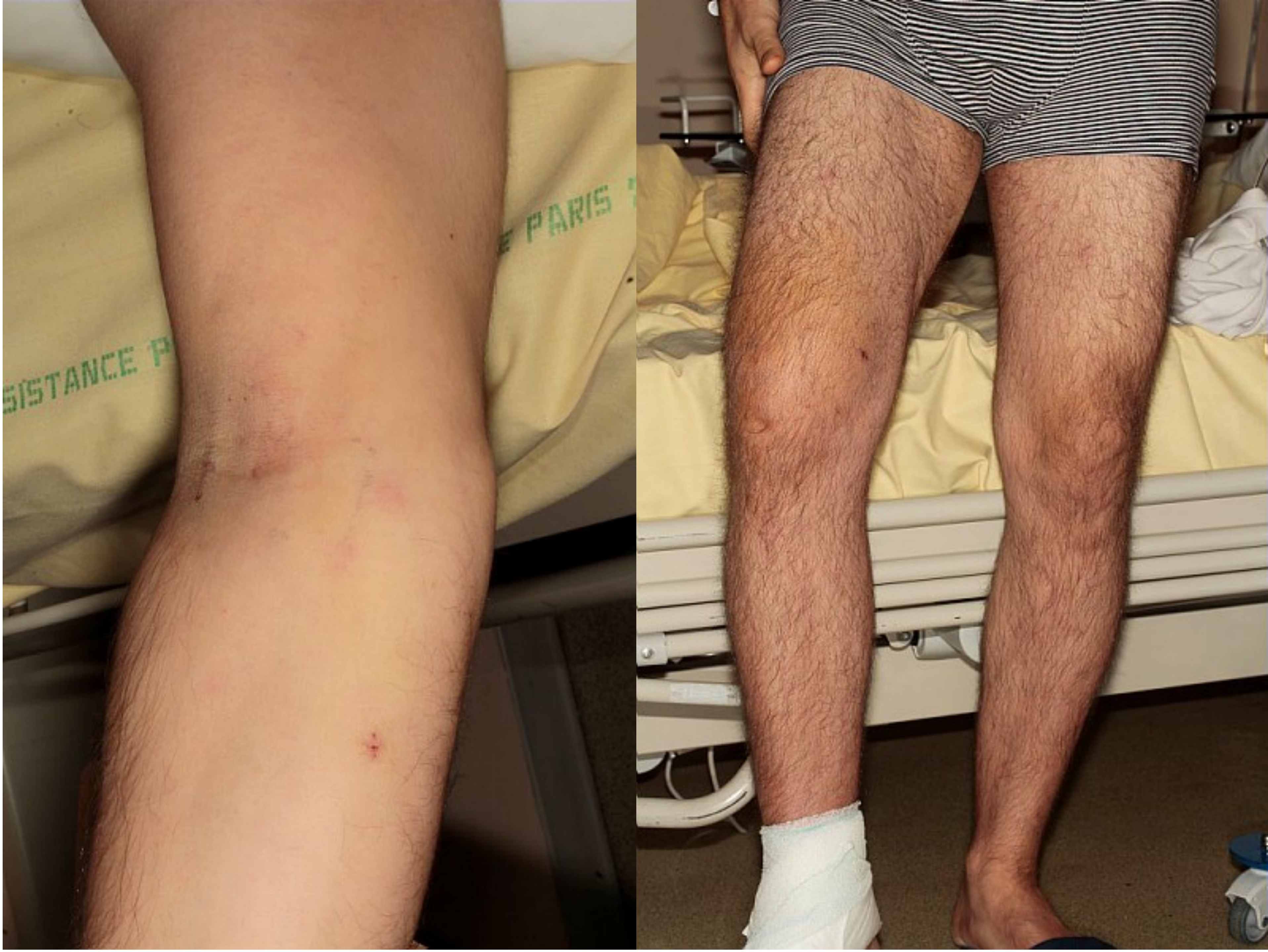
GEPA avec atteinte cutanée, pulmonaire, neurologique, PNE 6000/mm3

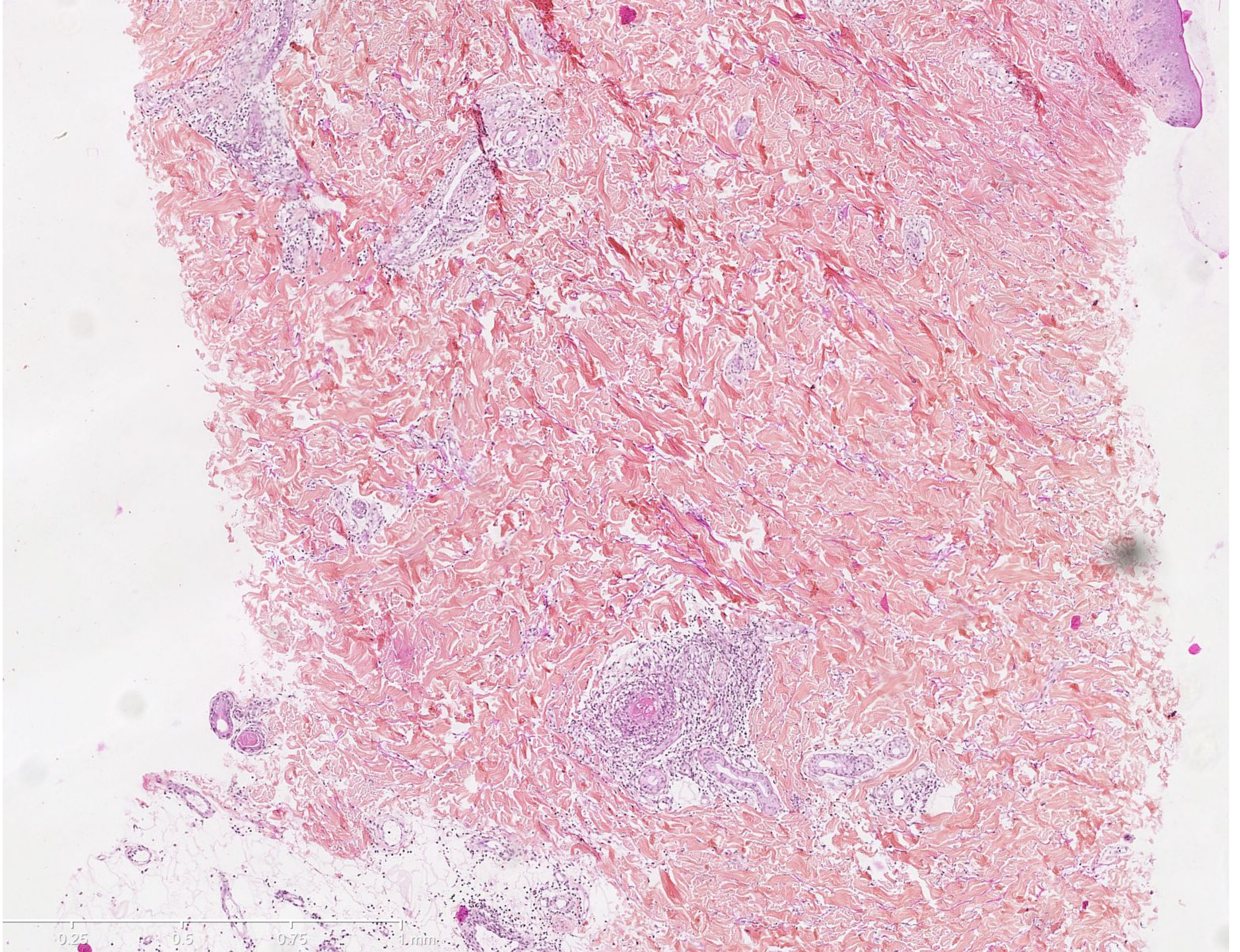


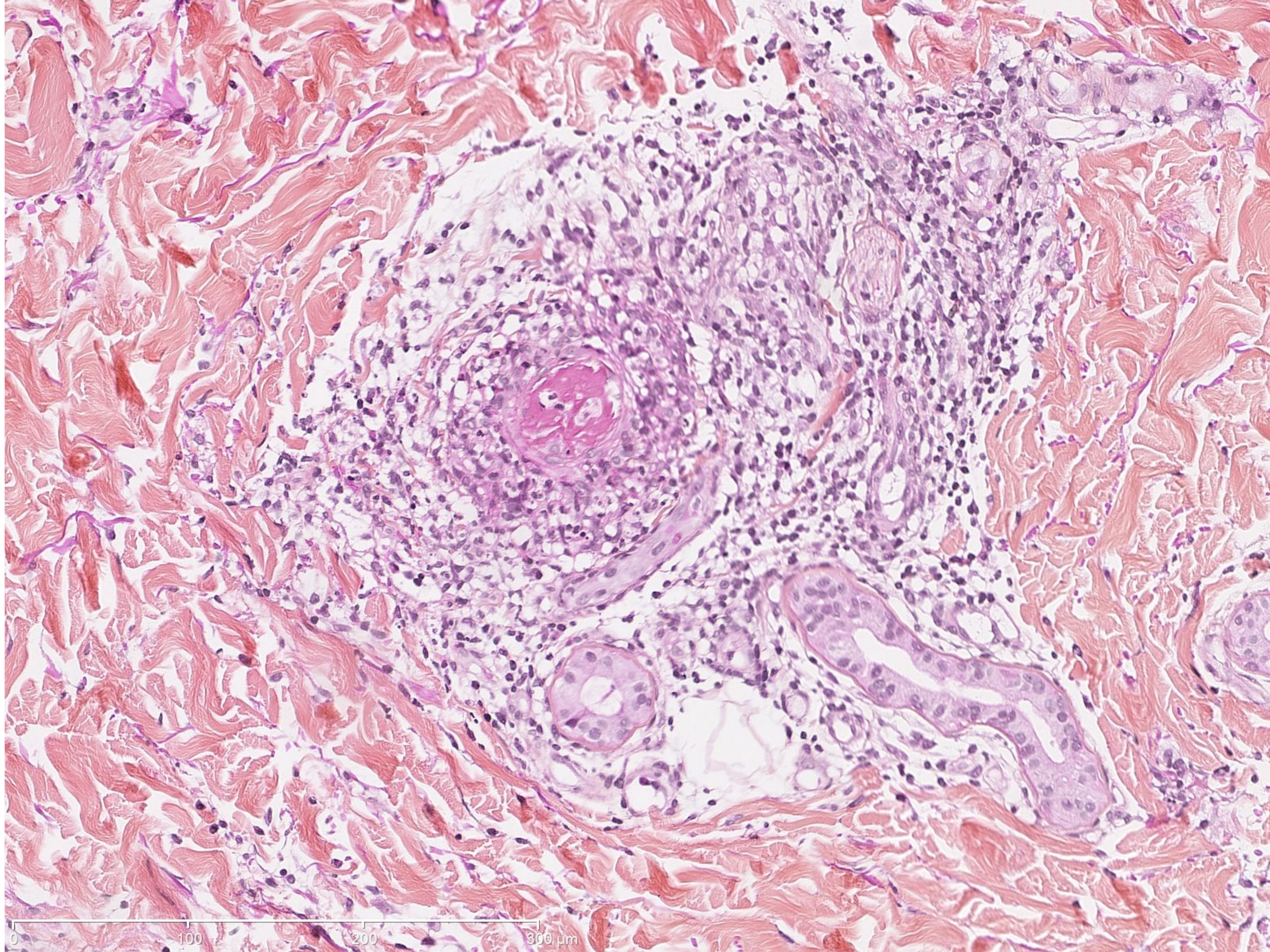




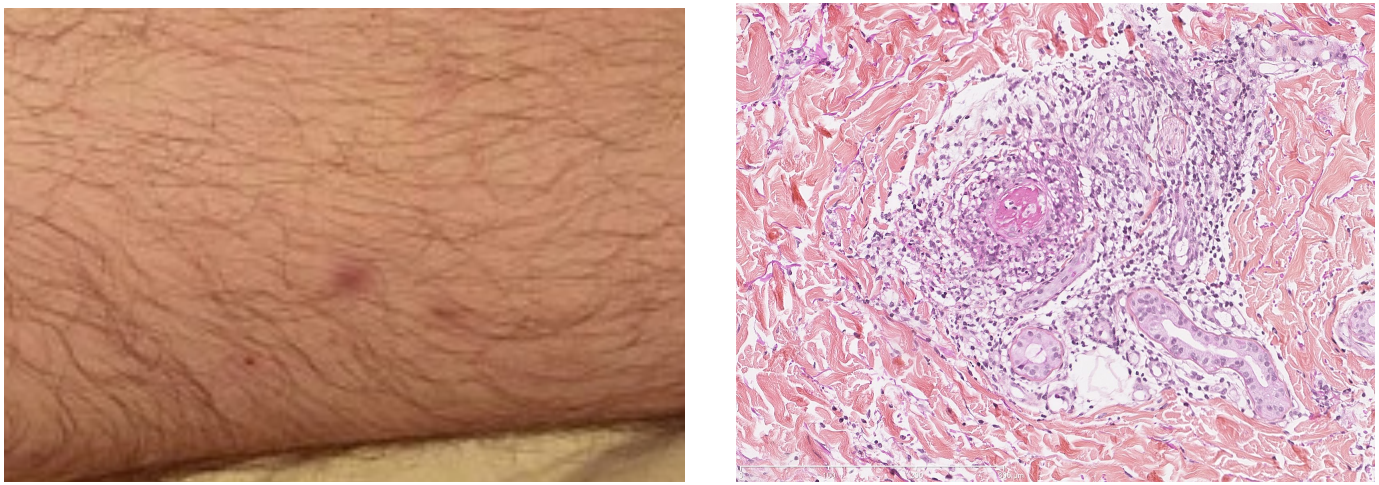
32 ans
DICV


SISTANCE P
E PARIS


0.25
0.5
0.75
1 mm

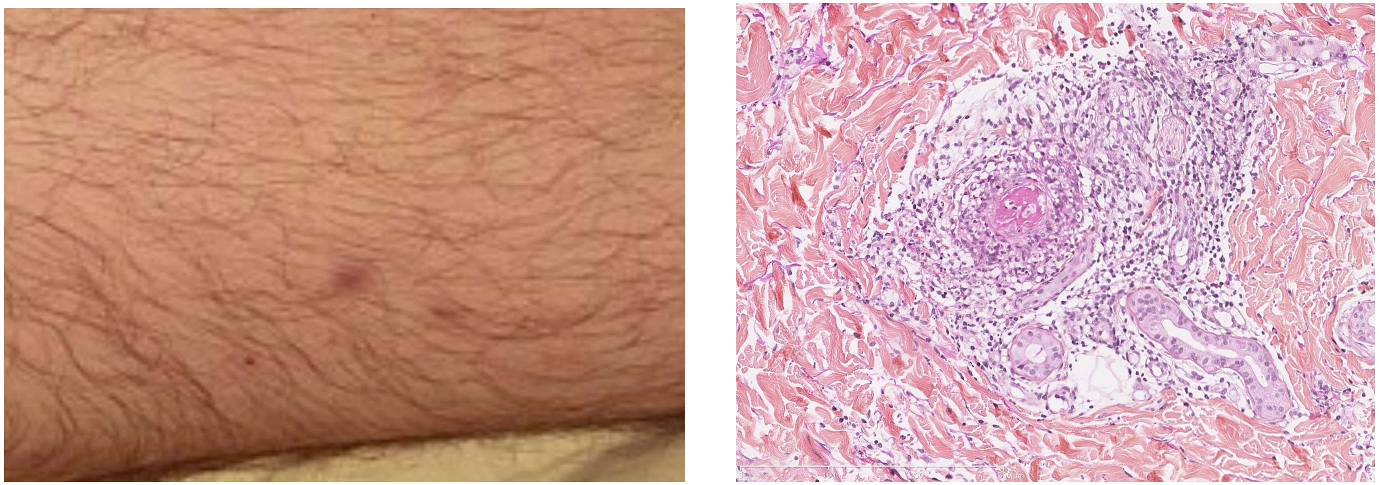

0
100
200
300 µm

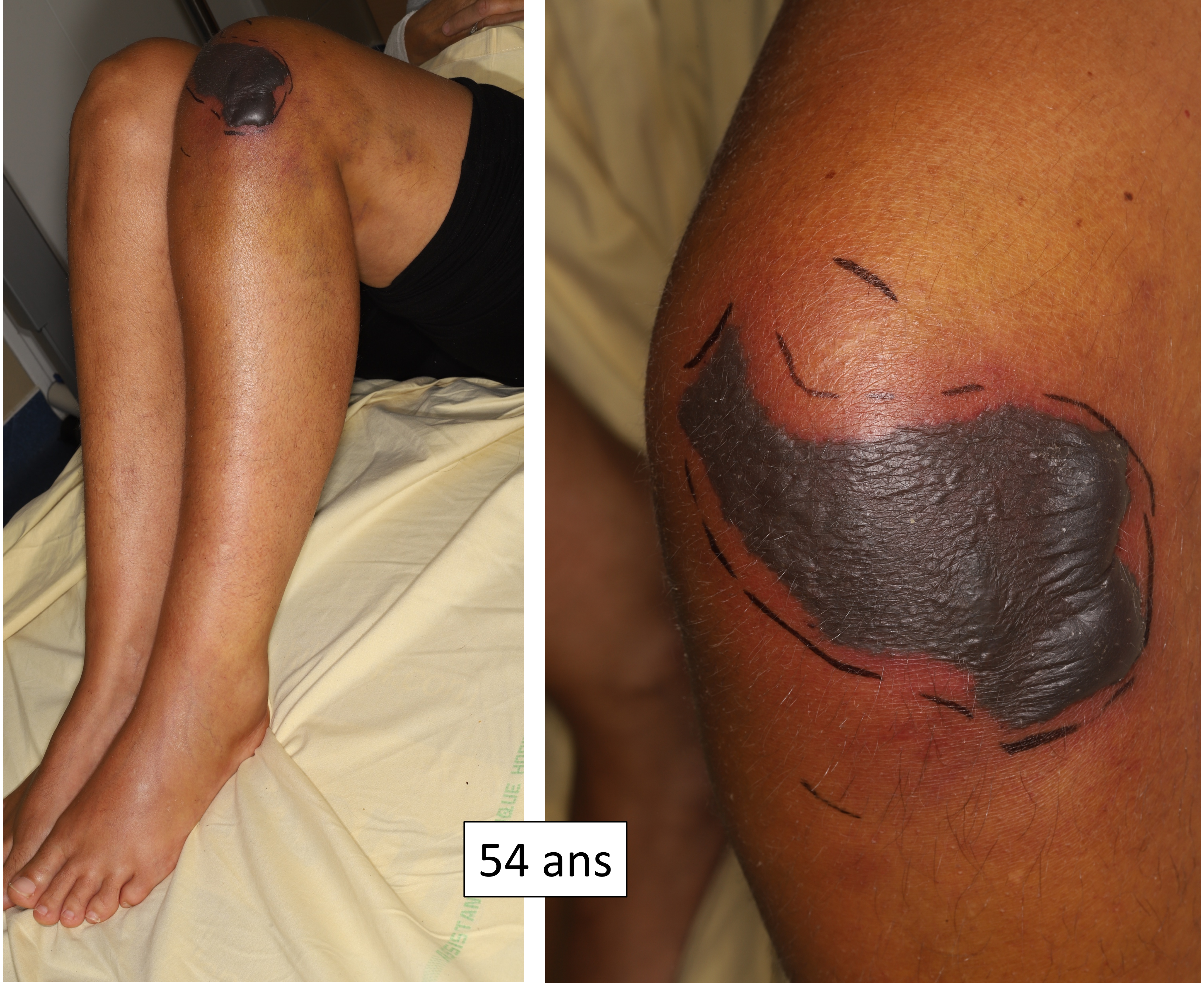
Qu’en pensez-vous ?



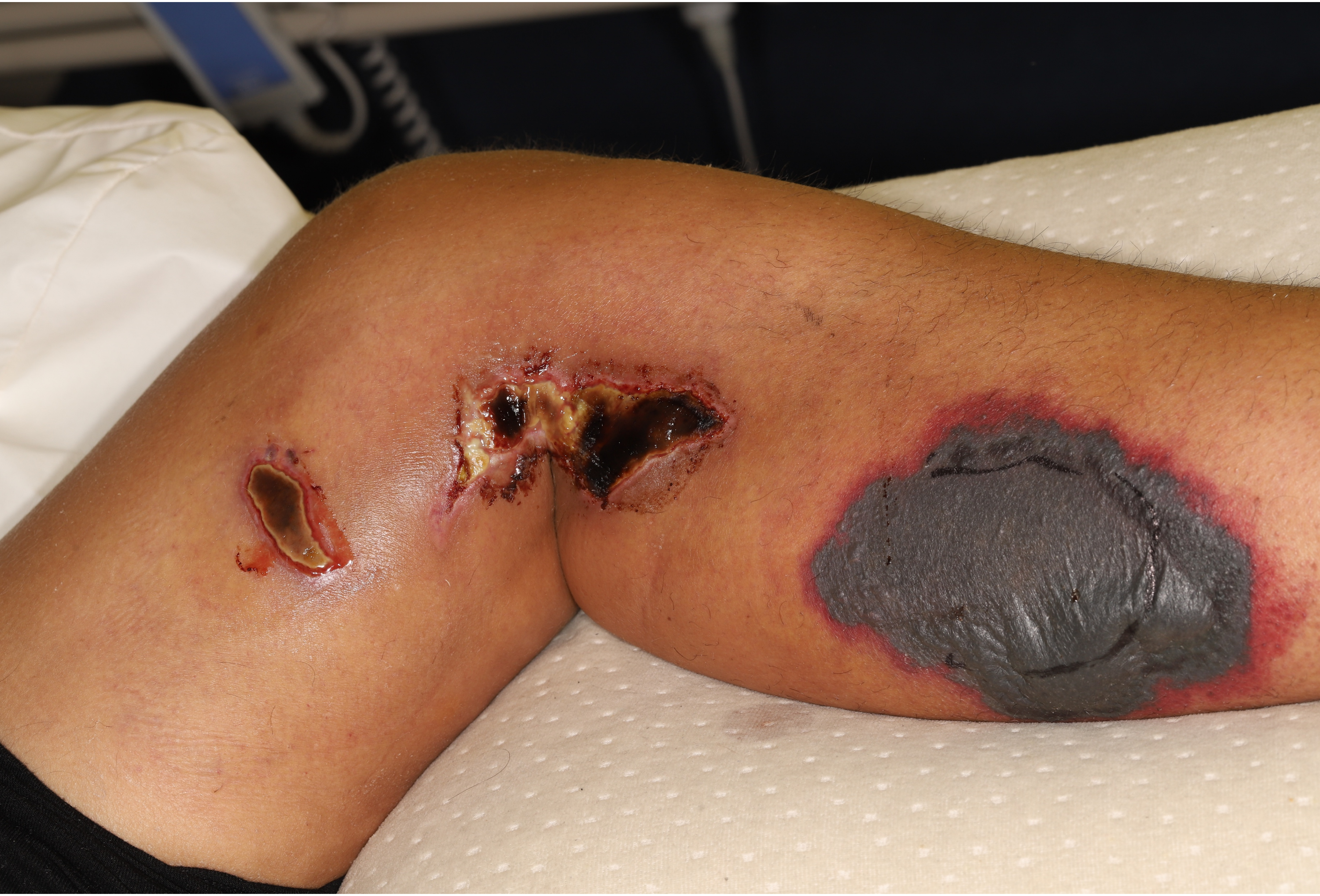
Méningococcémie chronique

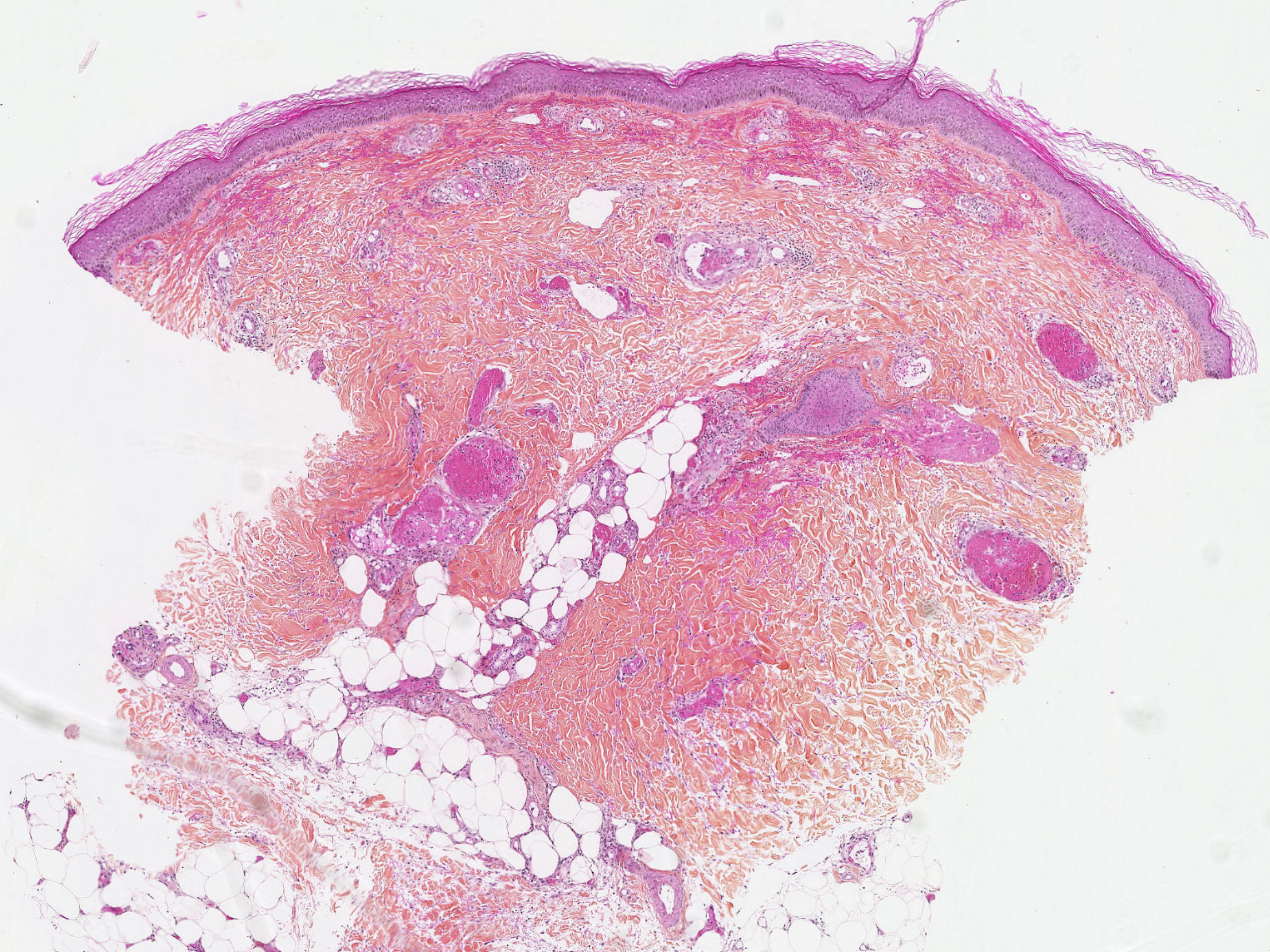
PCR méningocoque positive dans la peau et le liquide articulaire

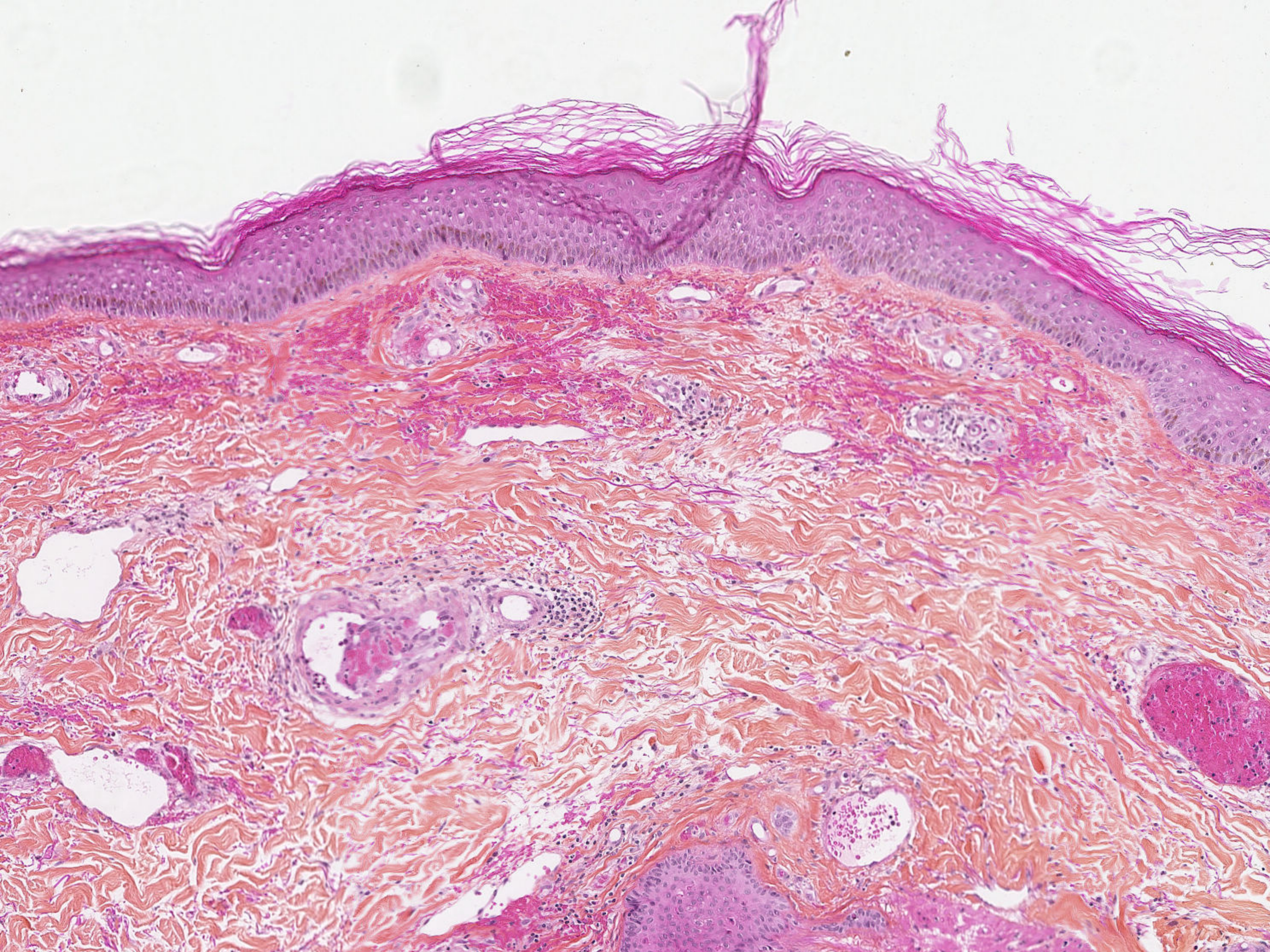




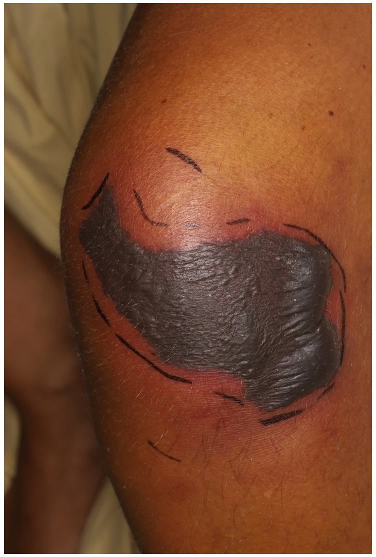
54 ans

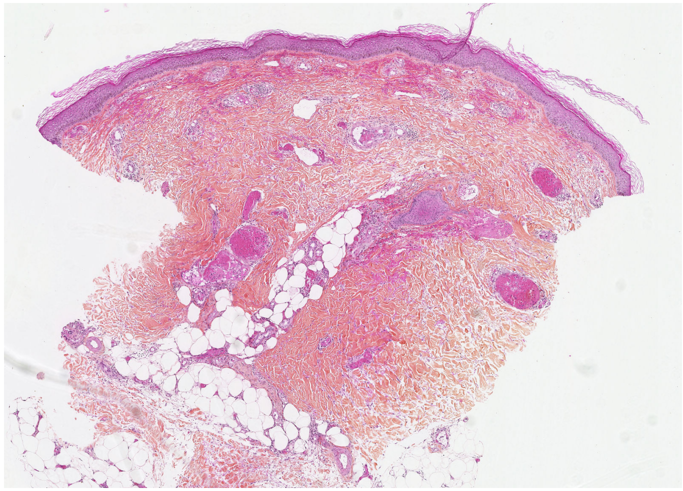




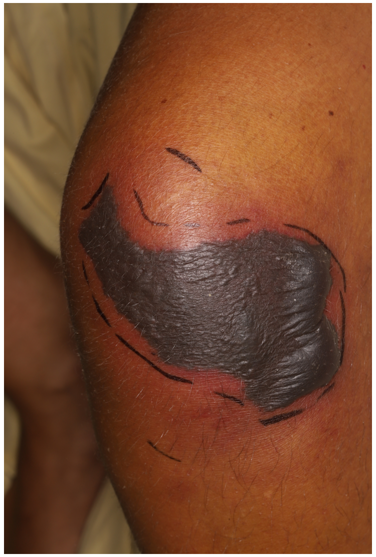


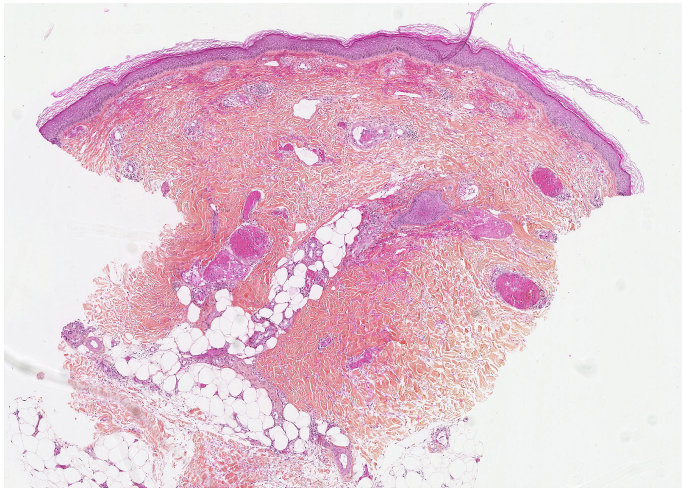
Qu’en pensez-vous ?

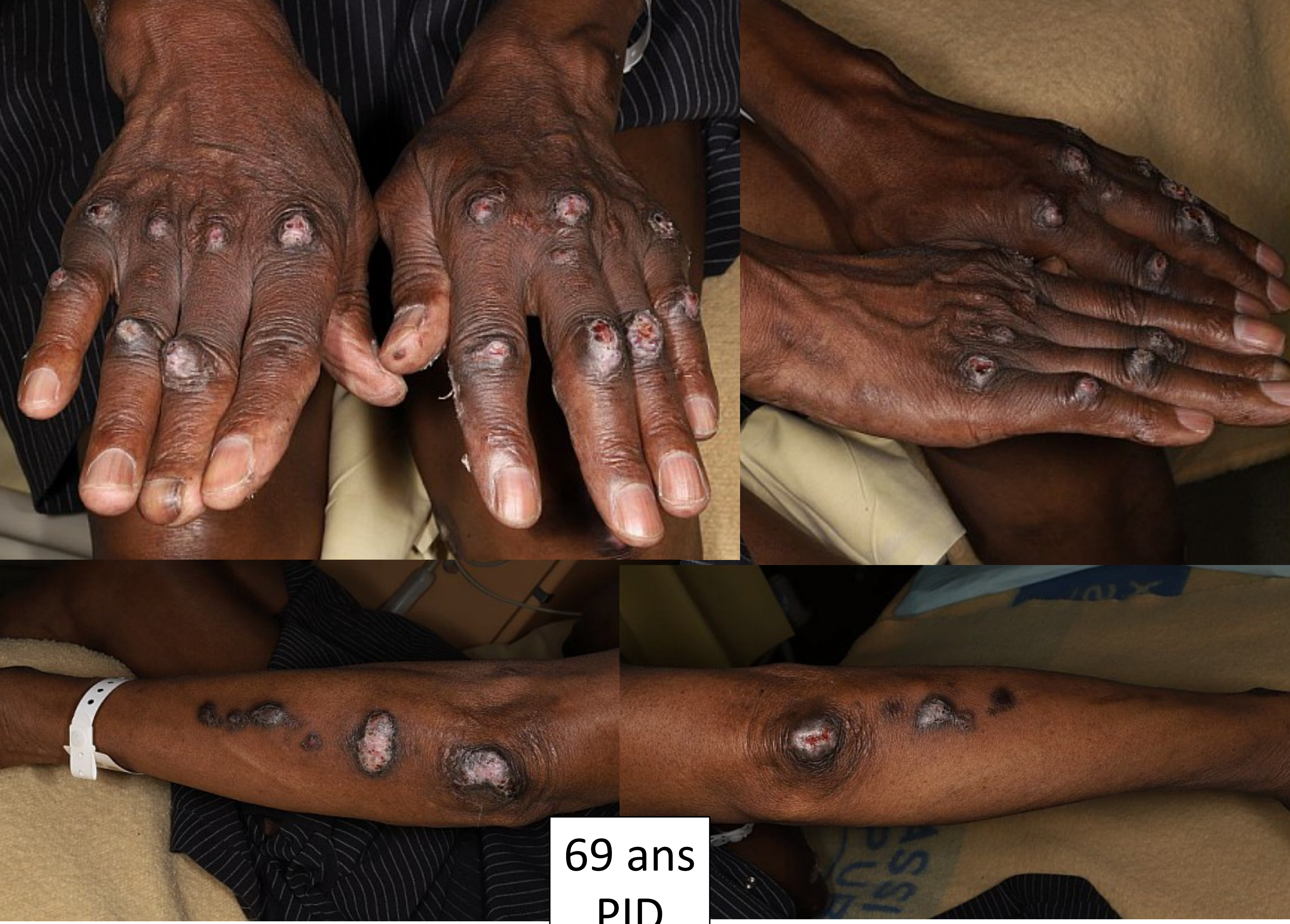




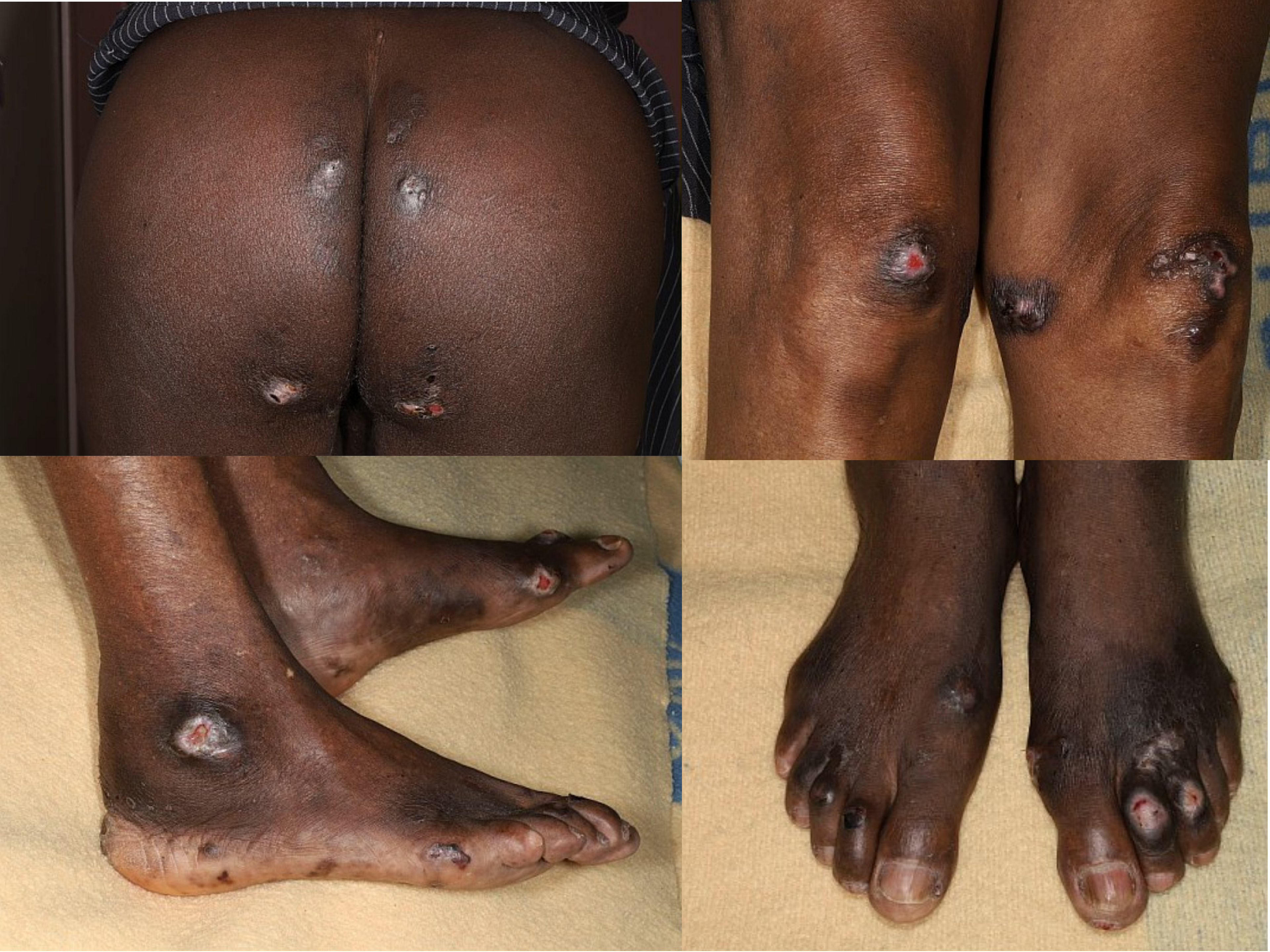
Cryoglobuline de type I IgG kappa

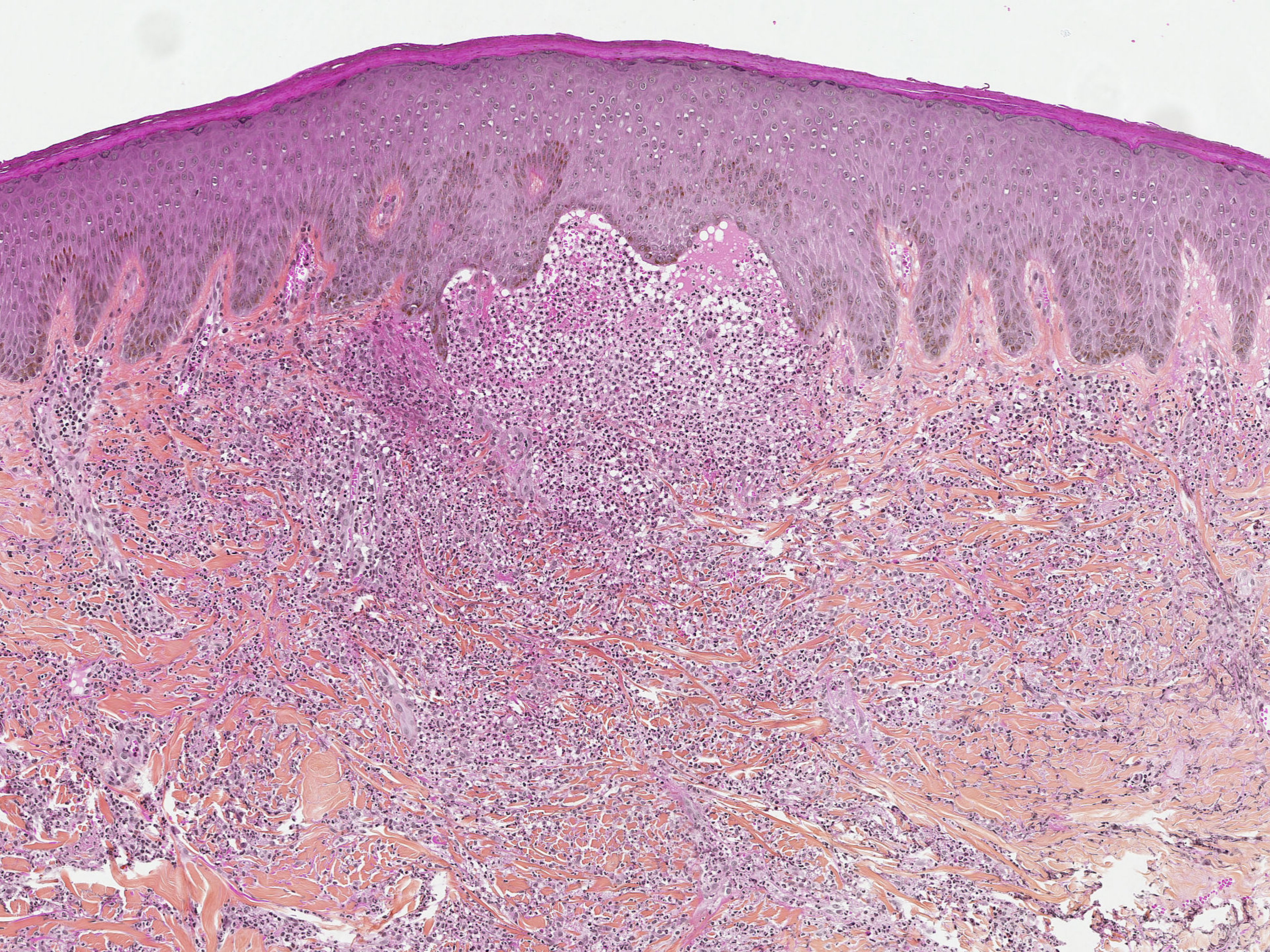


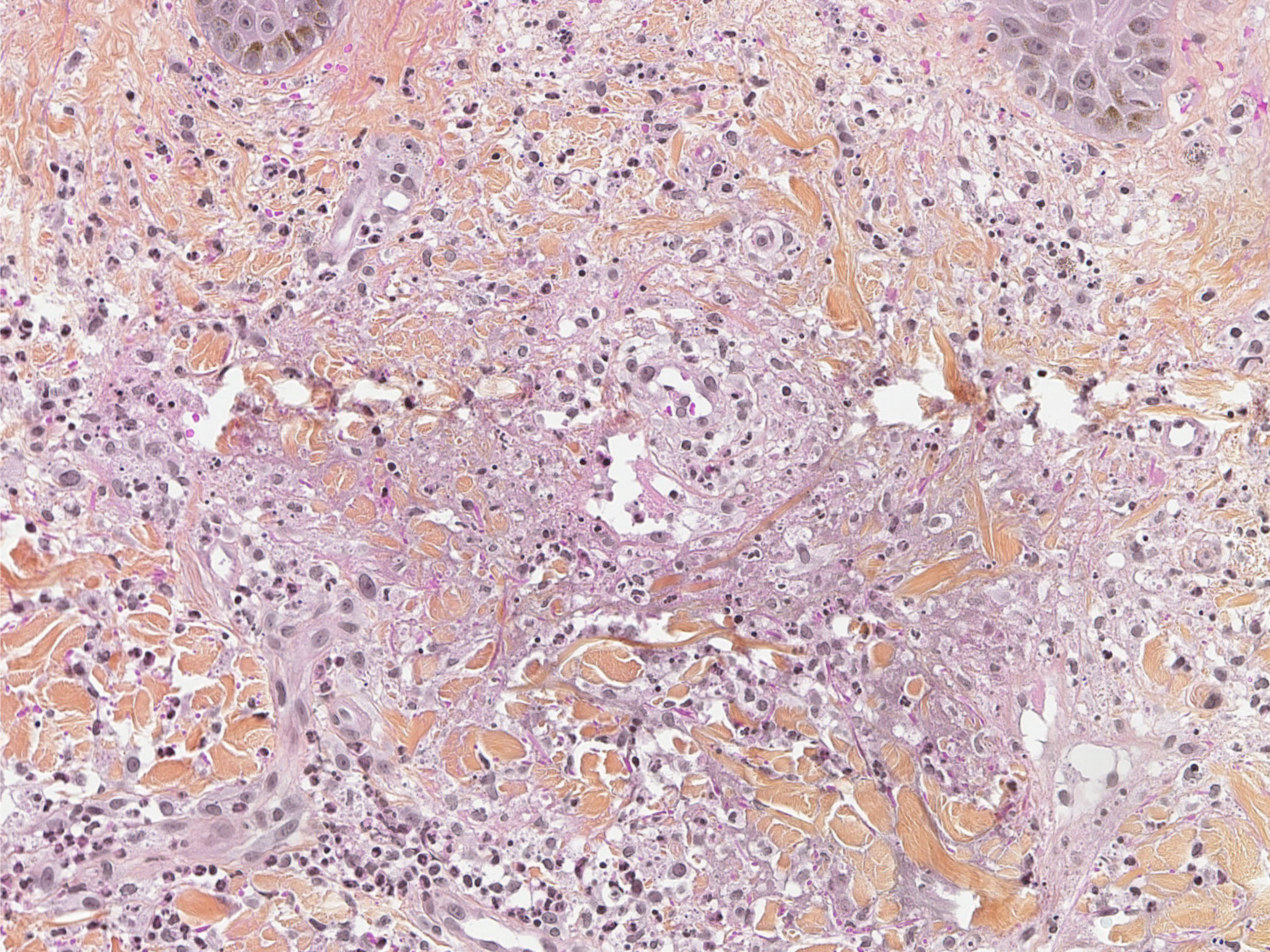


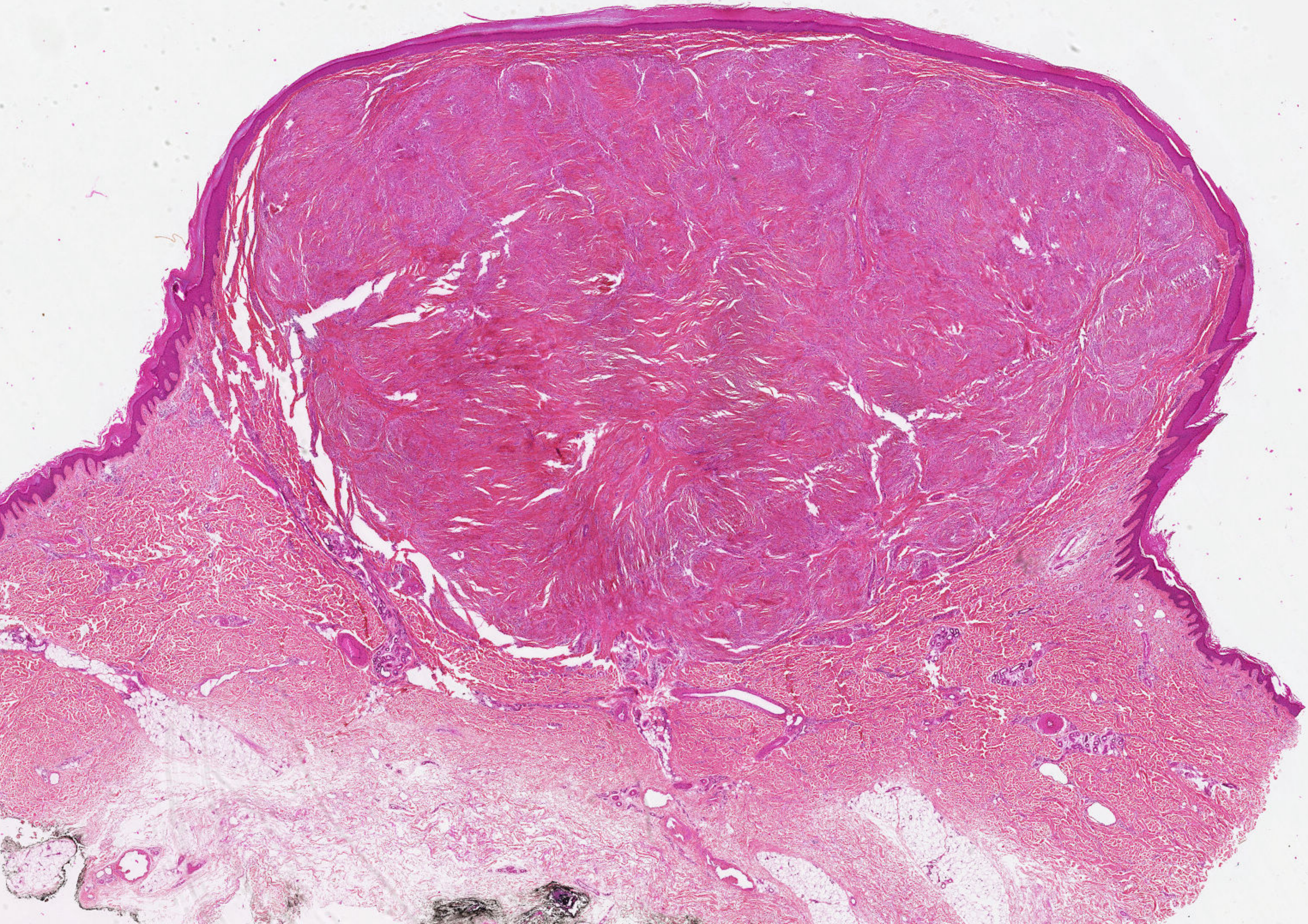


69 ans
PID

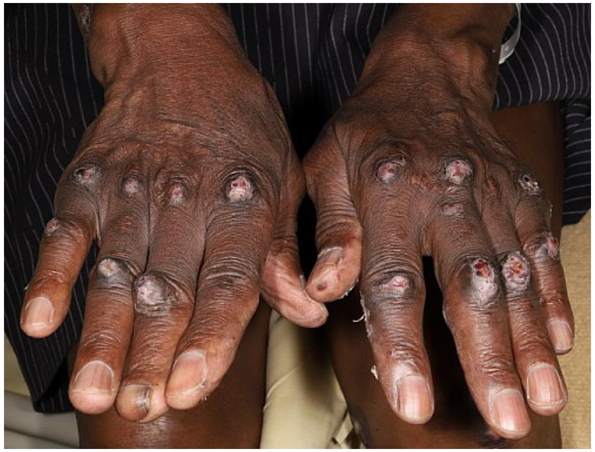


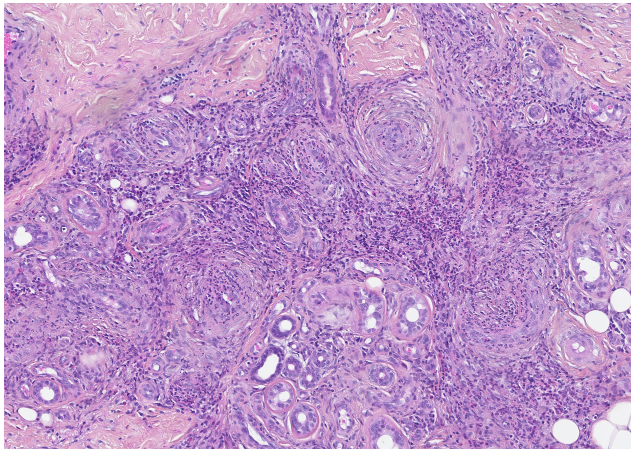




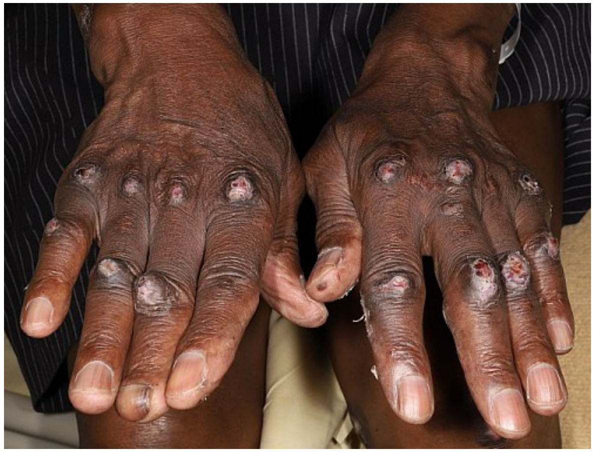


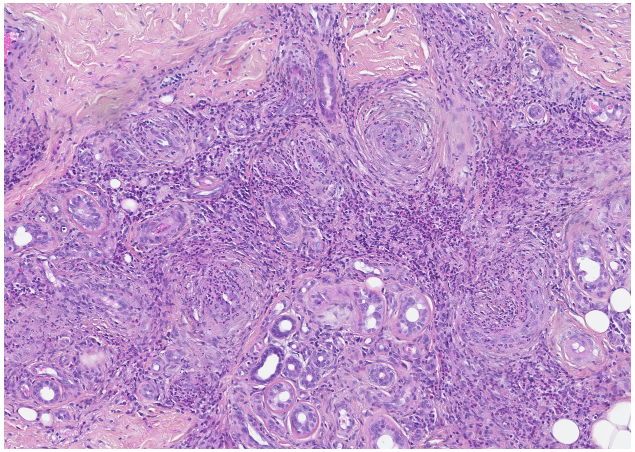
Qu’en pensez-vous ?

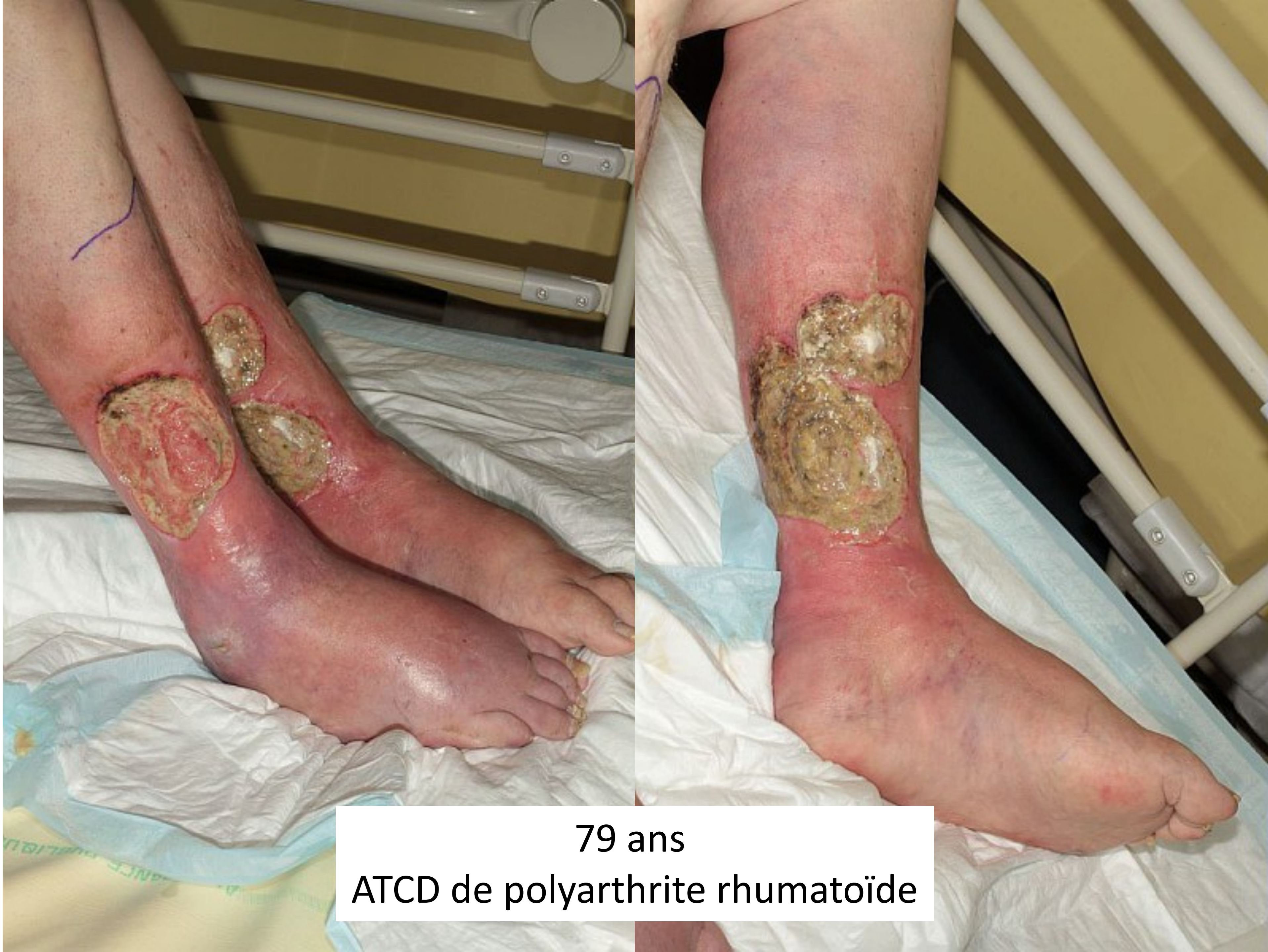




Erythema elevatum diutinum

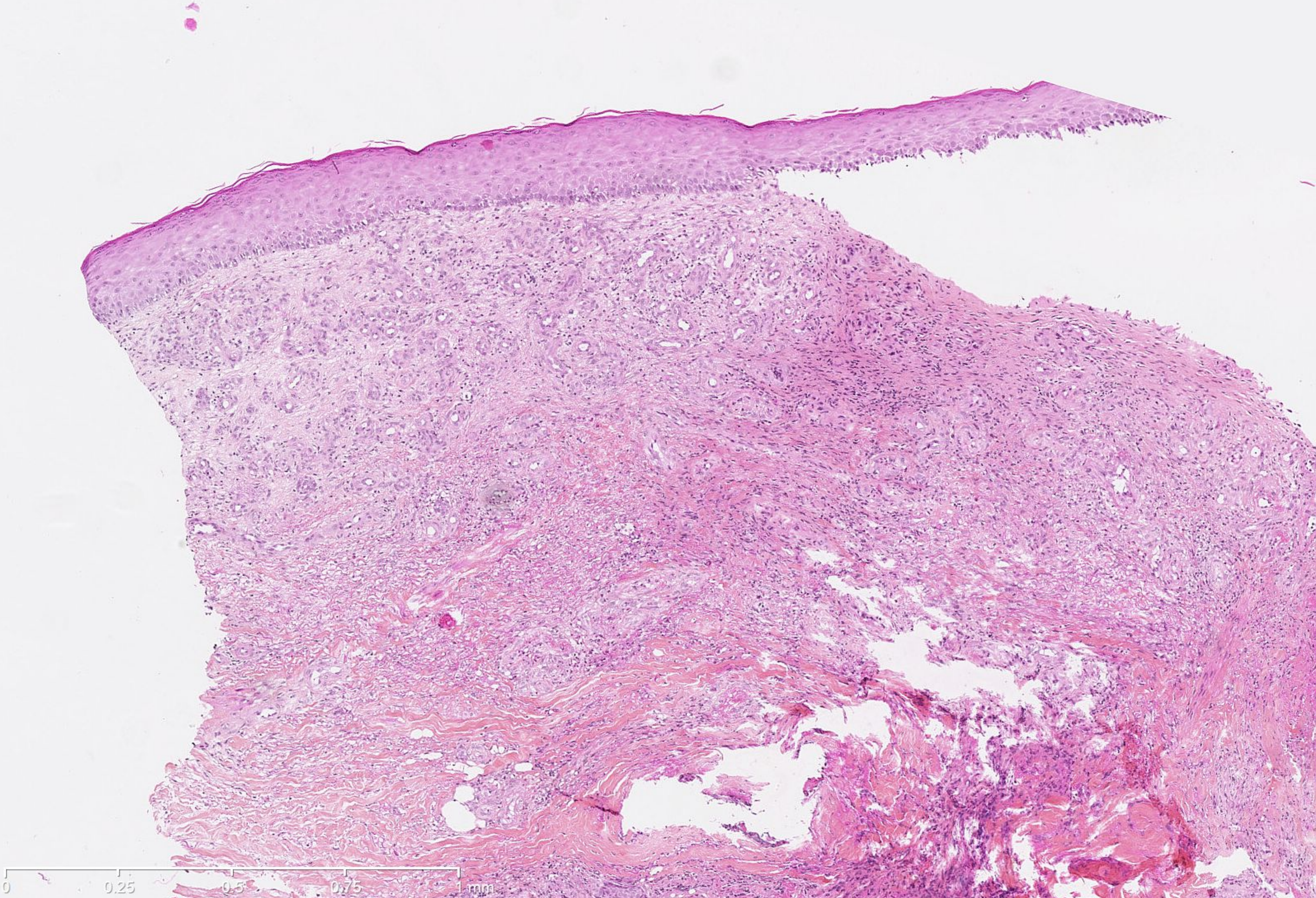


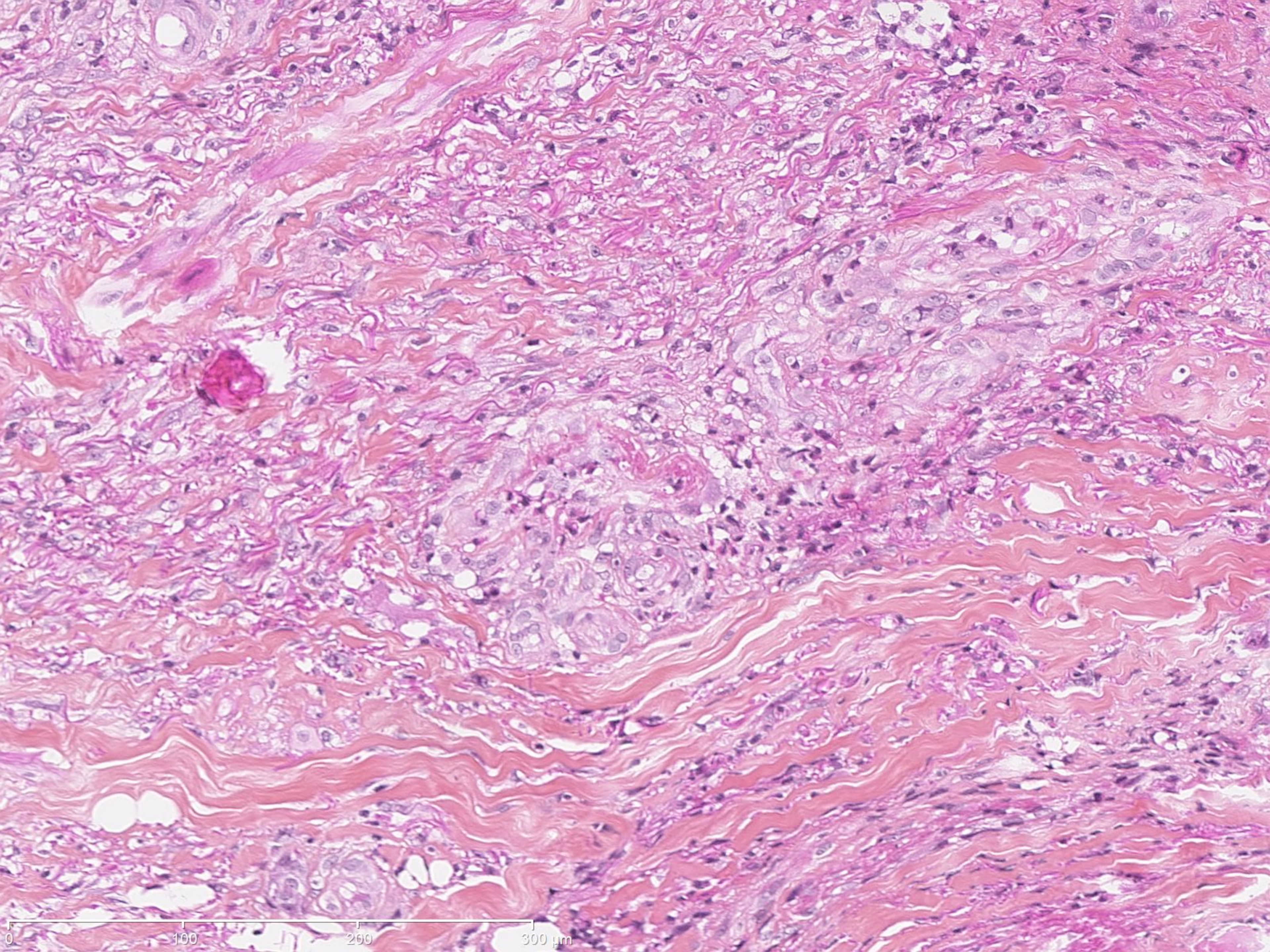




79 ans

ATCD de polyarthrite rhumatoïde


0
0.25
0.5
0.75
1 mm

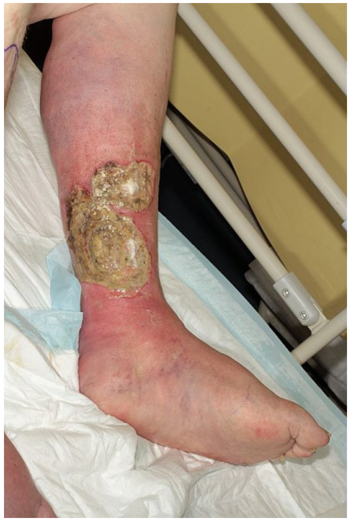

0
100
200
300 µm

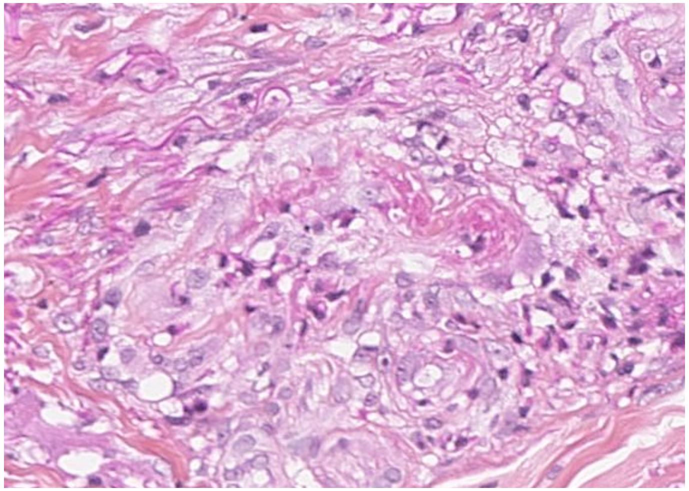
Biopsie en bordure inflammatoire d’ulcère

A l’examen histologique, l’épiderme est discrètement acanthosique, orthokératosique. L’épithélium est localement détaché du derme réalisant un aspect de bulle par fragilité. Le derme sous-jacent renferme une hyperplasie vasculaire associé à un infiltrat inflammatoire essentiellement péri-vasculaire constitué de lymphocytes et de polynucléaires neutrophiles parfois altérés. Certains vaisseaux présentent une nécrose fibrinoïde de leur paroi qui est dissociée par des polynucléaires neutrophiles. Plus en profondeur, un vaisseau veinulaire de moyen calibre présente une paroi épaissie remplacée par une fibrose. Dans l’hypoderme, il existe un épaississement fibreux des cloisons inter-adipeuses.
La coloration par le PAS ne met pas en évidence d’agent pathogène.
L’étude en immunofluorescence directe ne met pas en évidence de dépôt d’IgG, IgA et C3.

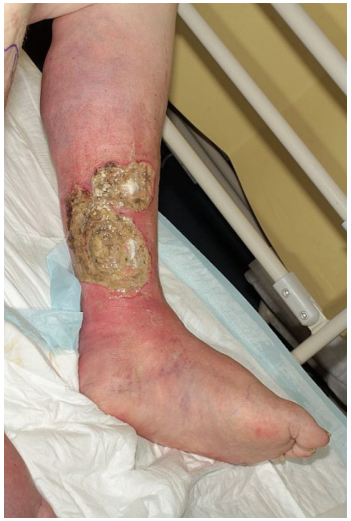
CONCLUSION :
L’aspect histologique montre des lésions de vascularite leucocytoclasique sur un fond d’angiodermite. L’étude en immunofluorescence directe est négative.

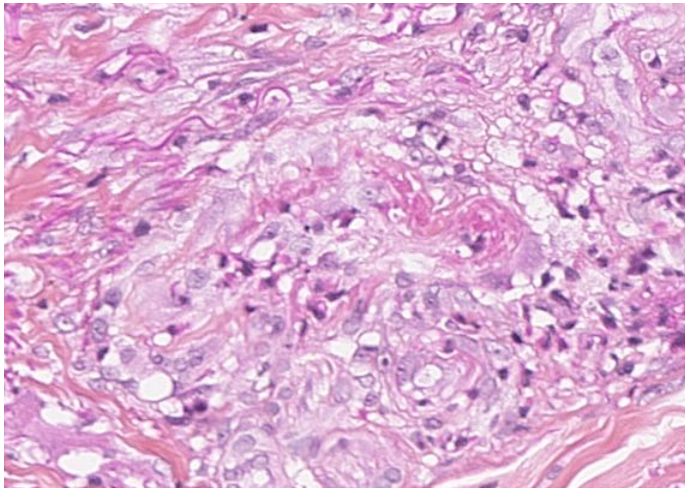
Qu’en pensez-vous ?





➢ Ulcères veineux surinfectés





Conclusion : manifestations cutanées des vascularites

- Fréquentes, polymorphes, étiologies variées
- Rigueur +++
- Corrélation anatomo-clinique indispensable
- Clinique et histologie **seules** ne sont pas spécifiques

Merci pour votre attention