

Manifestations cutanées des vascularites nécrosantes

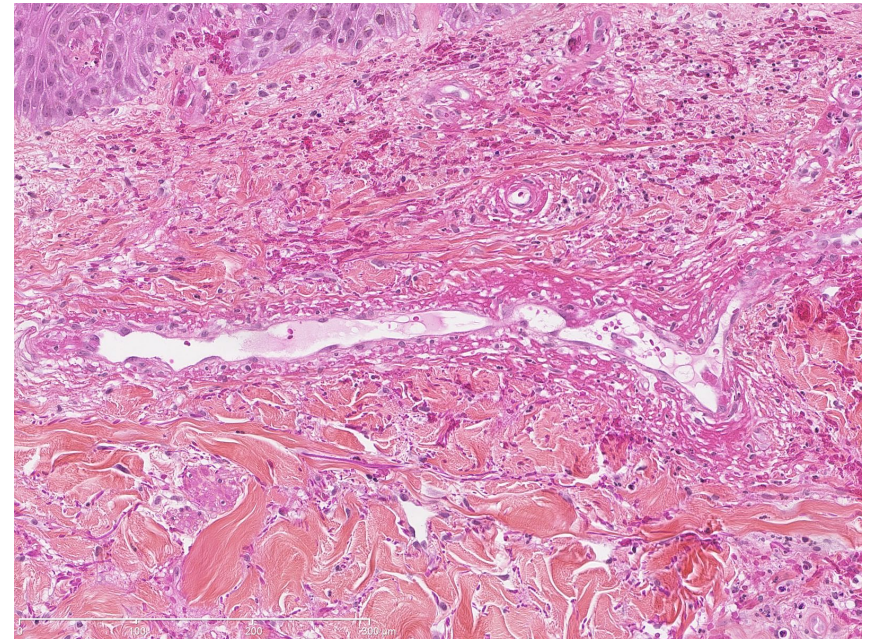
Laure Frumholtz

Dermatologue, Hôpital Saint-Louis, Paris



Vascularite cutanée

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



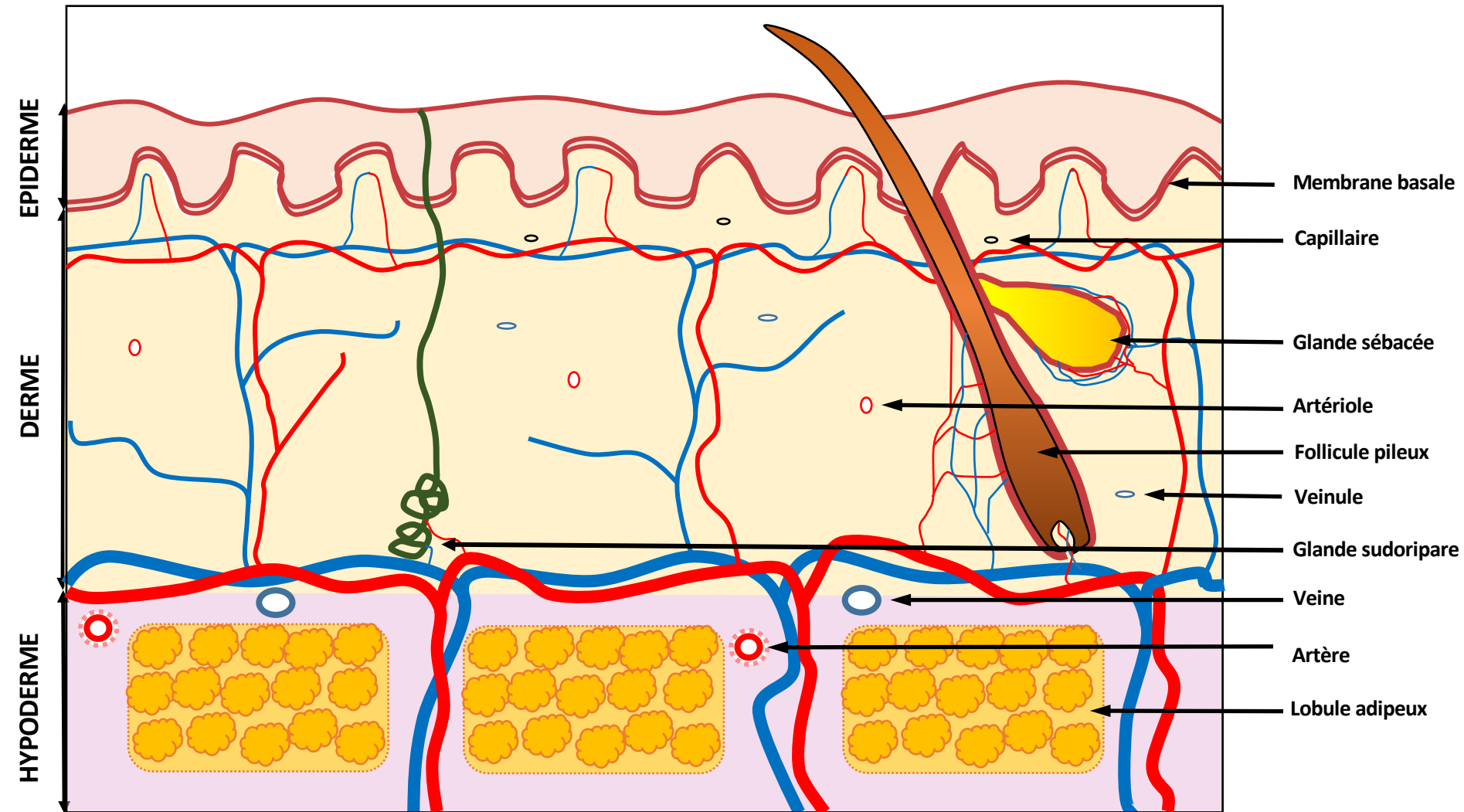
Atteinte cutanée

- 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

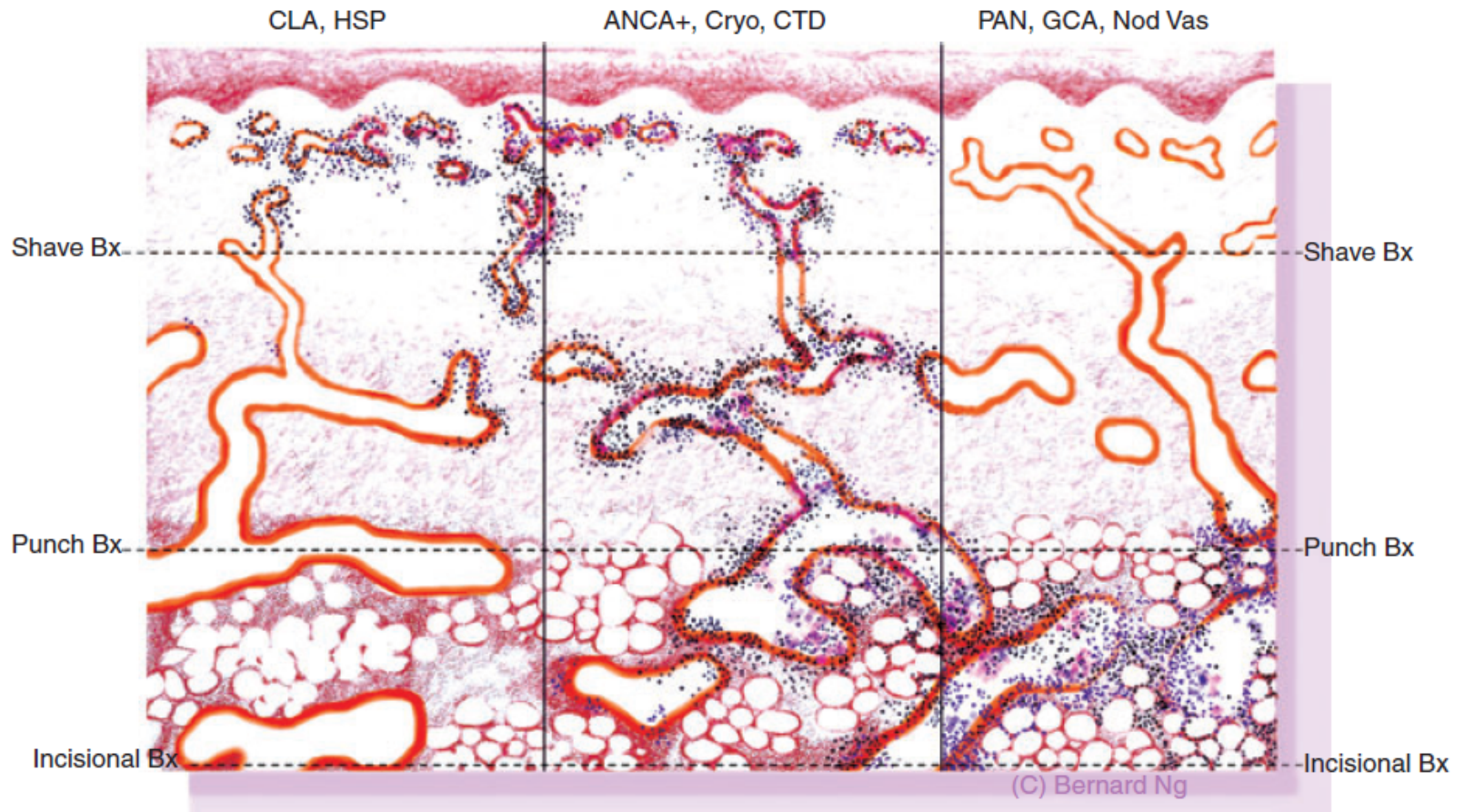
Etiologies identifiées devant une vascularite cutanée

	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%)

Schéma d'une peau normale

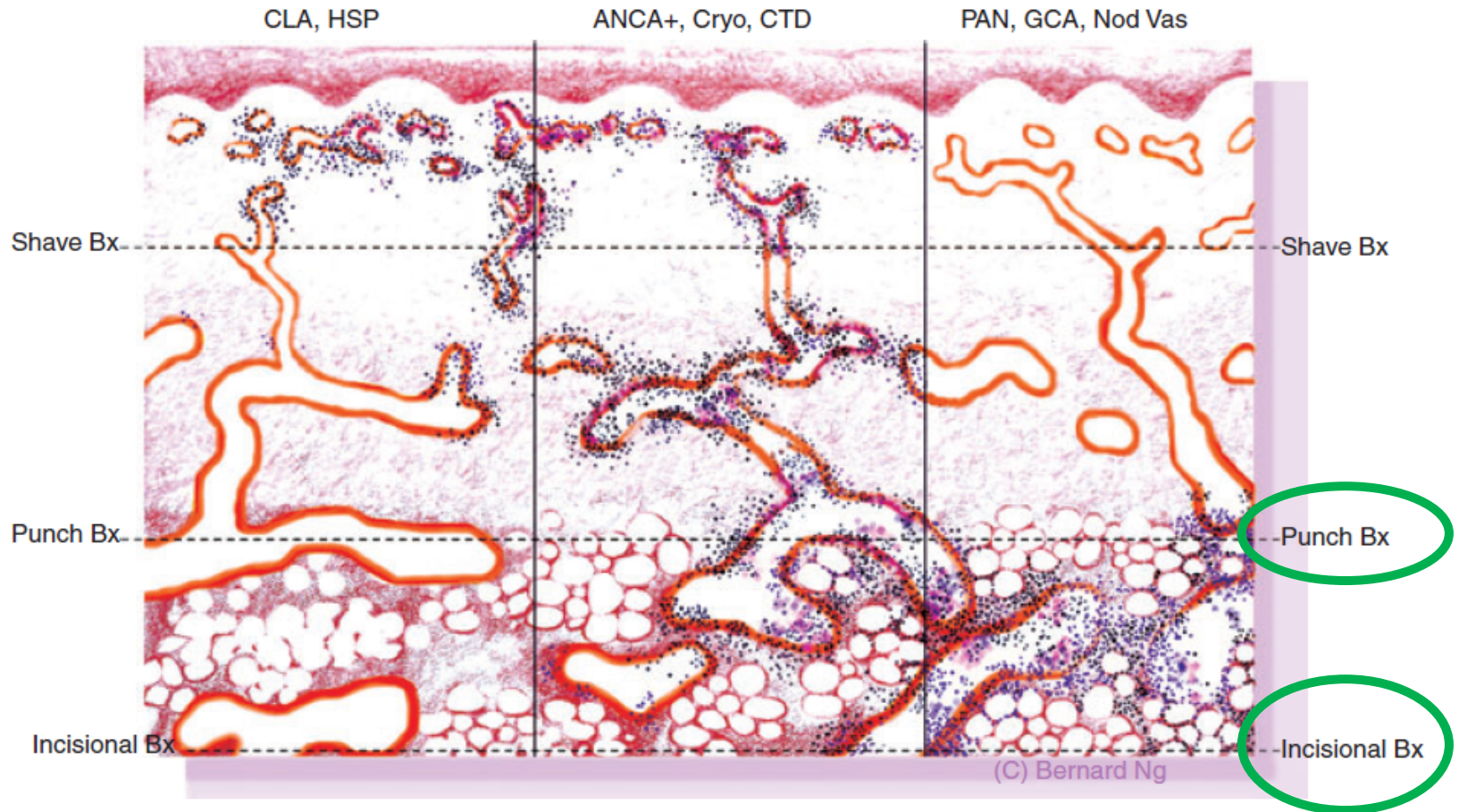


Type de vaisseaux atteints




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

Type de vaisseaux atteints



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

Manifestations cutanées

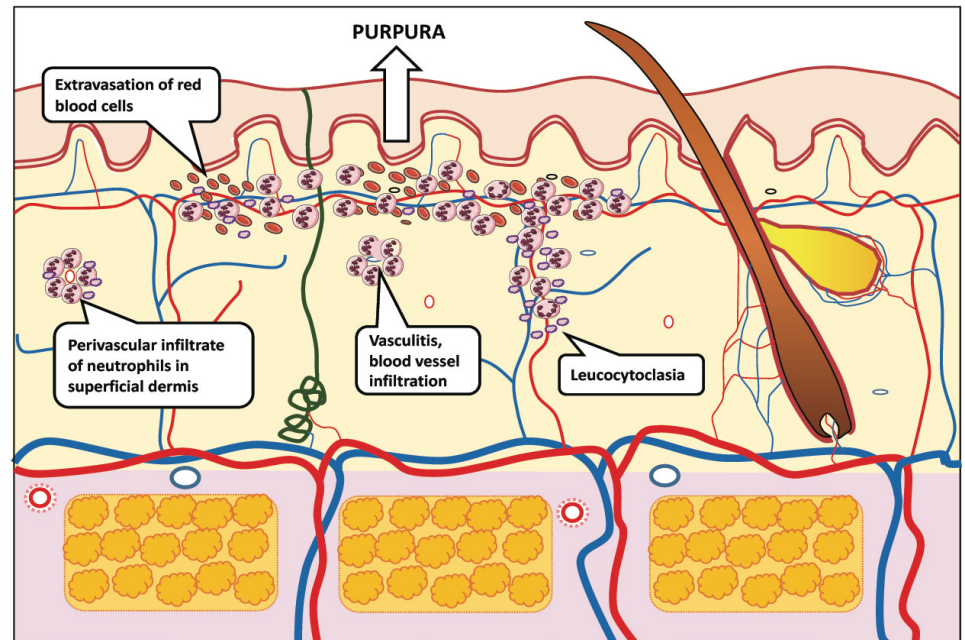
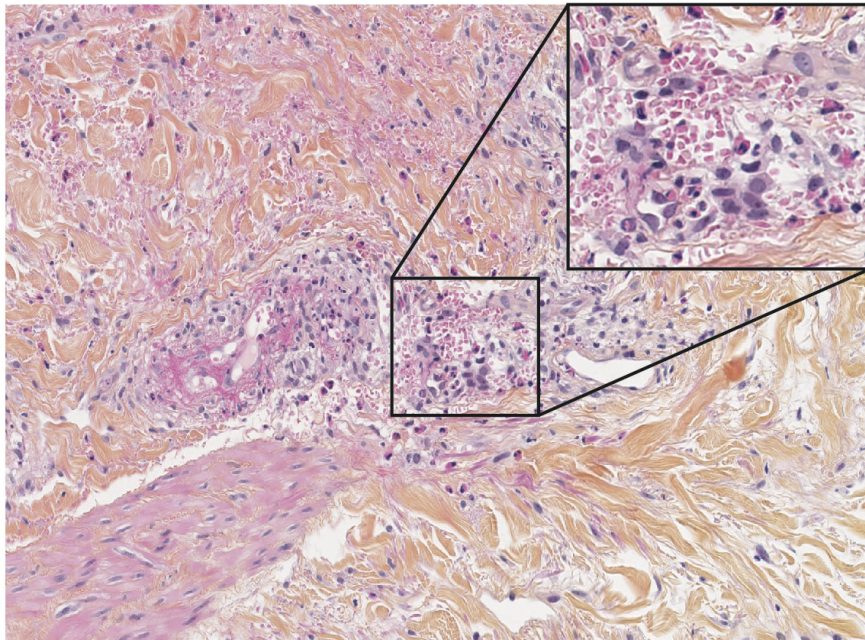
- Fréquentes +++ et polymorphes
 - **Précoces** ou **tardives** tout au long du processus pathologique
 - Ne se limitent pas au purpura
 - Papule
 - Pustule
 - Nodule
 - Nécrose
 - Ulcération
-  association de lésions

Purpura





Purpura = petit calibre



Dermite ocre



Cryo



Papules



VUH

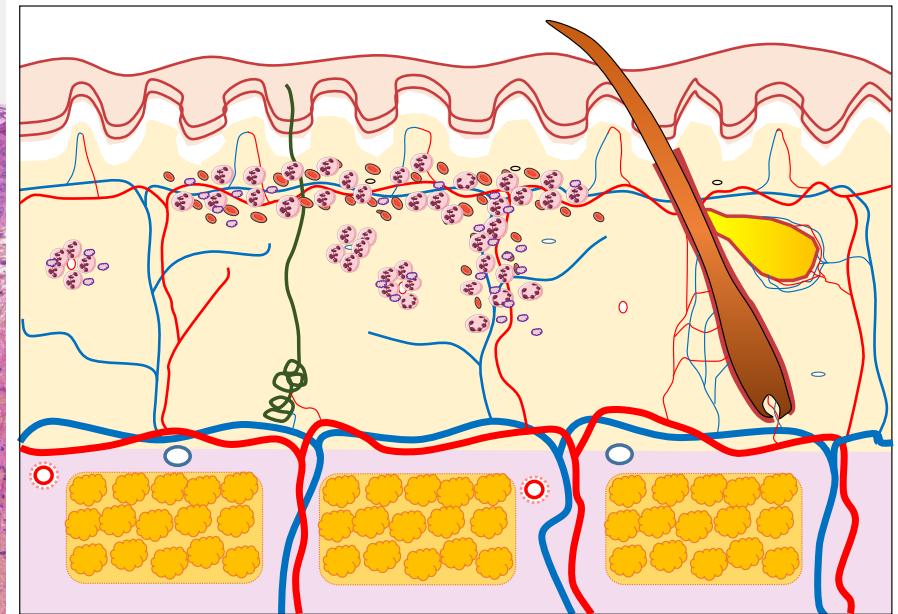
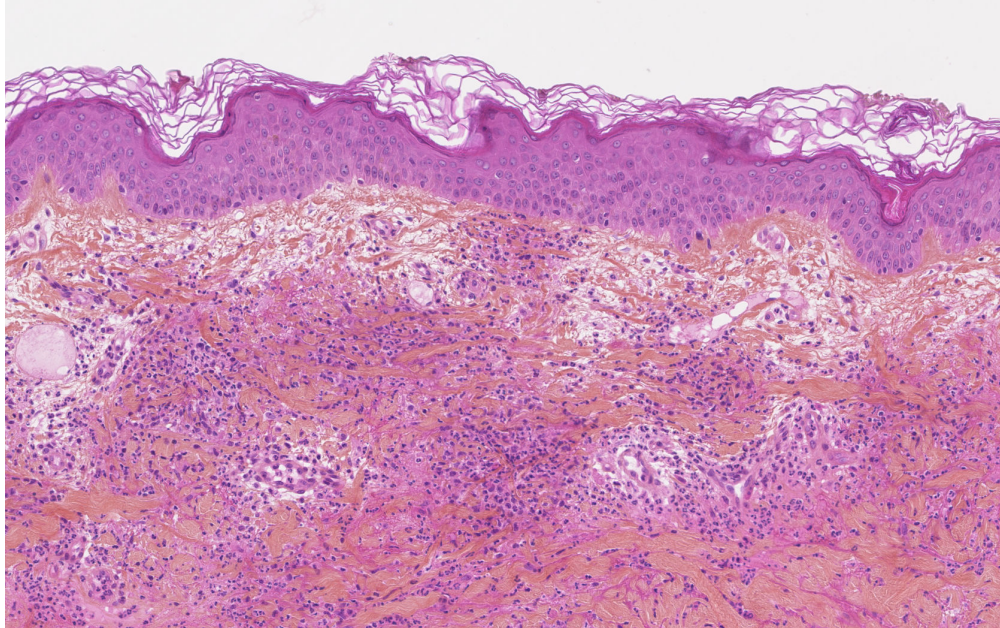


GEPA



VAA

Papule type urticaire = petit calibre



Pustules

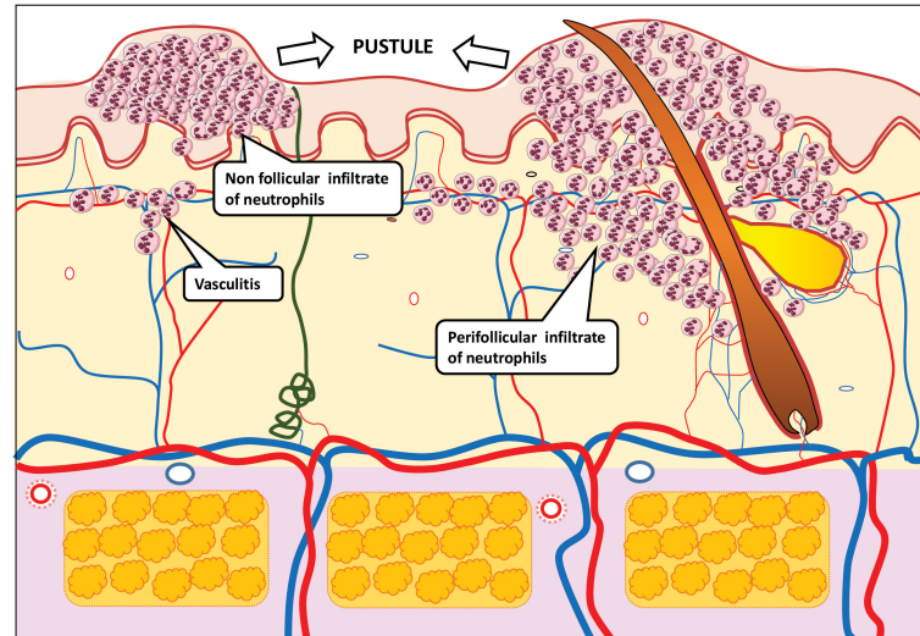
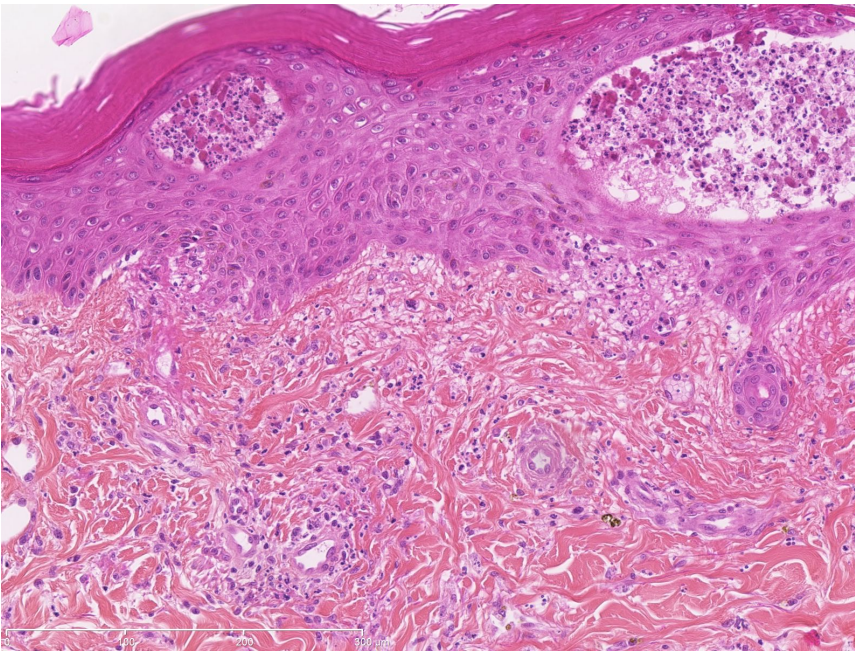
Behcet



Behcet



Pustule = petit calibre

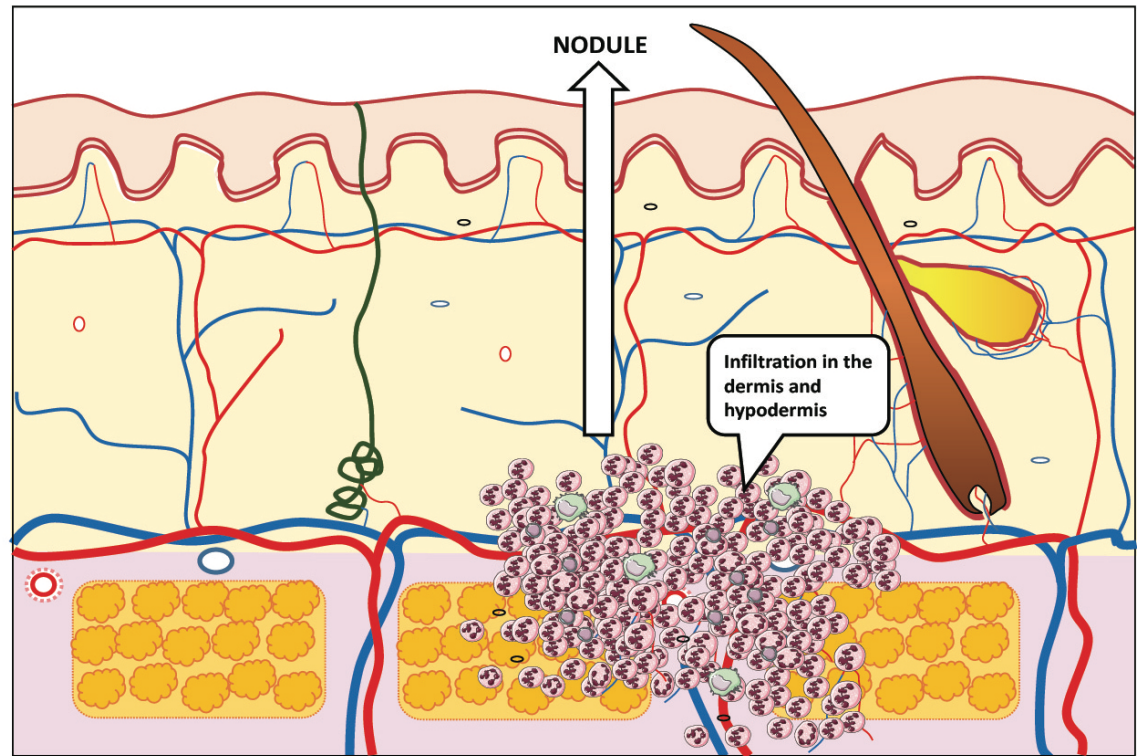
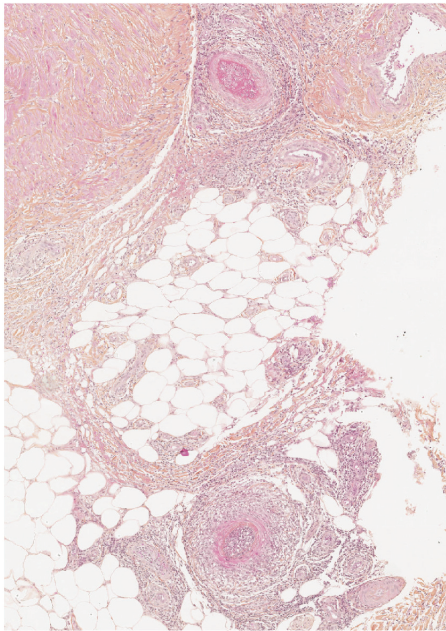


Nodules





Nodule
= moyens calibres +/- petits



Livedo

PANc

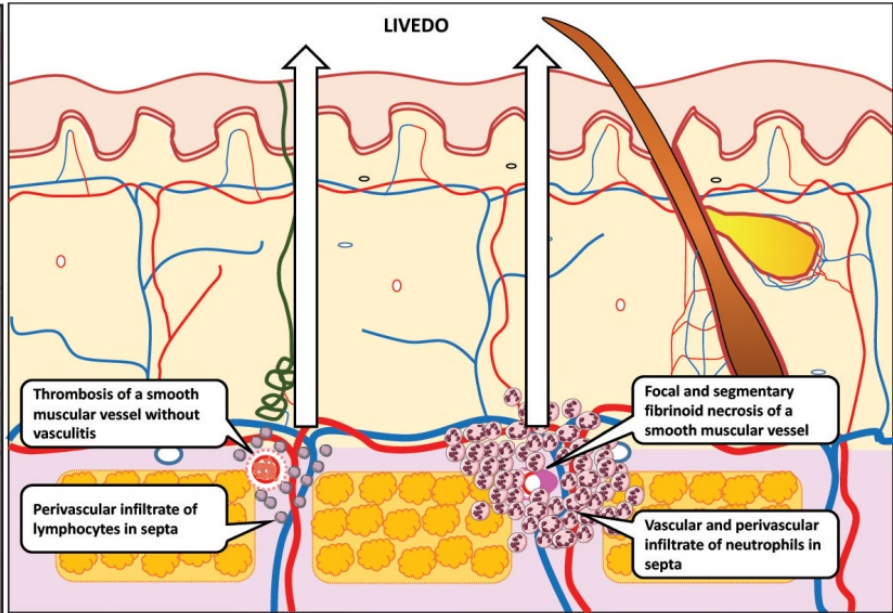
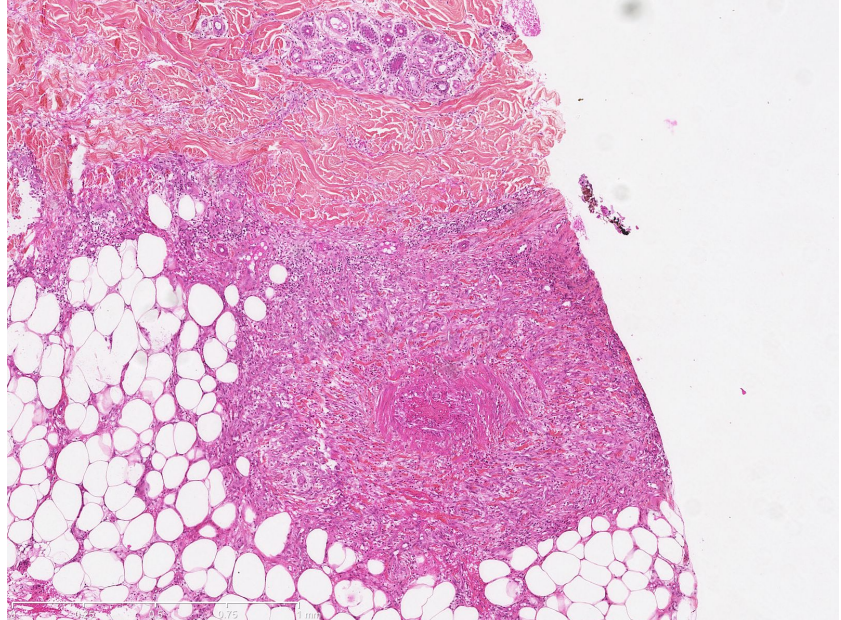


PANc



PANc

Livedo = moyen calibre



Nécrose cutanée



Atteinte cutanée

- Purpura
- Papules
- Pustules
- Nécrose



Vaisseaux de petits calibres

- Nodule
- Livedo
- Nécrose



Vaisseaux de moyens calibres

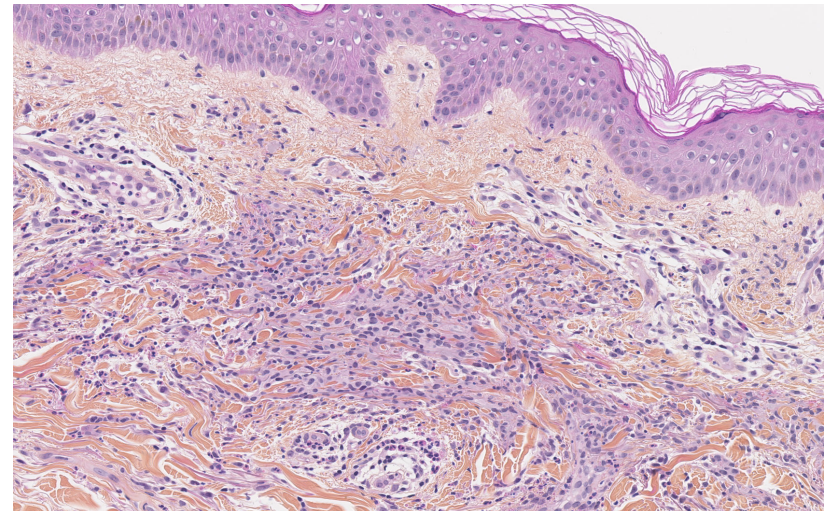
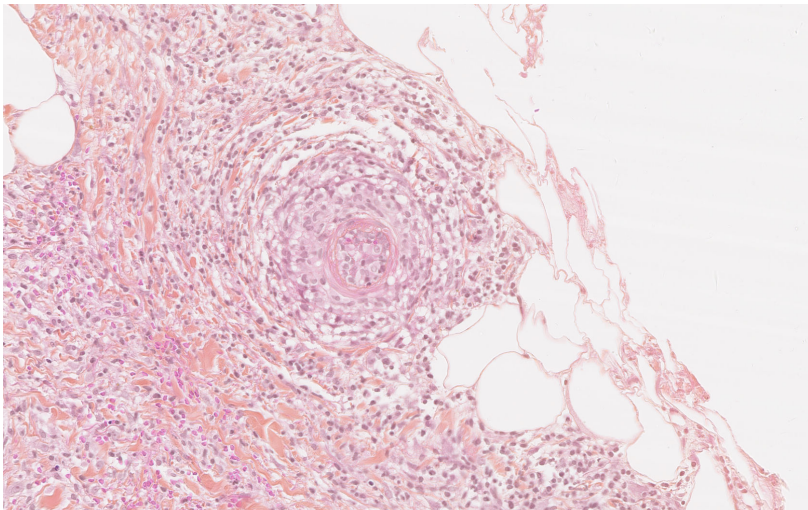
2. Type d'infiltrat

- **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

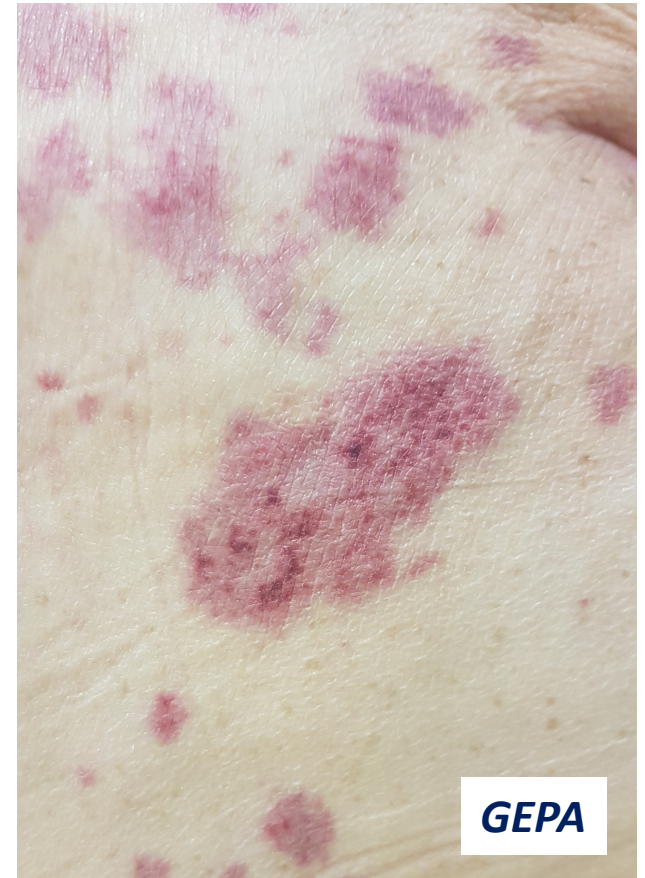
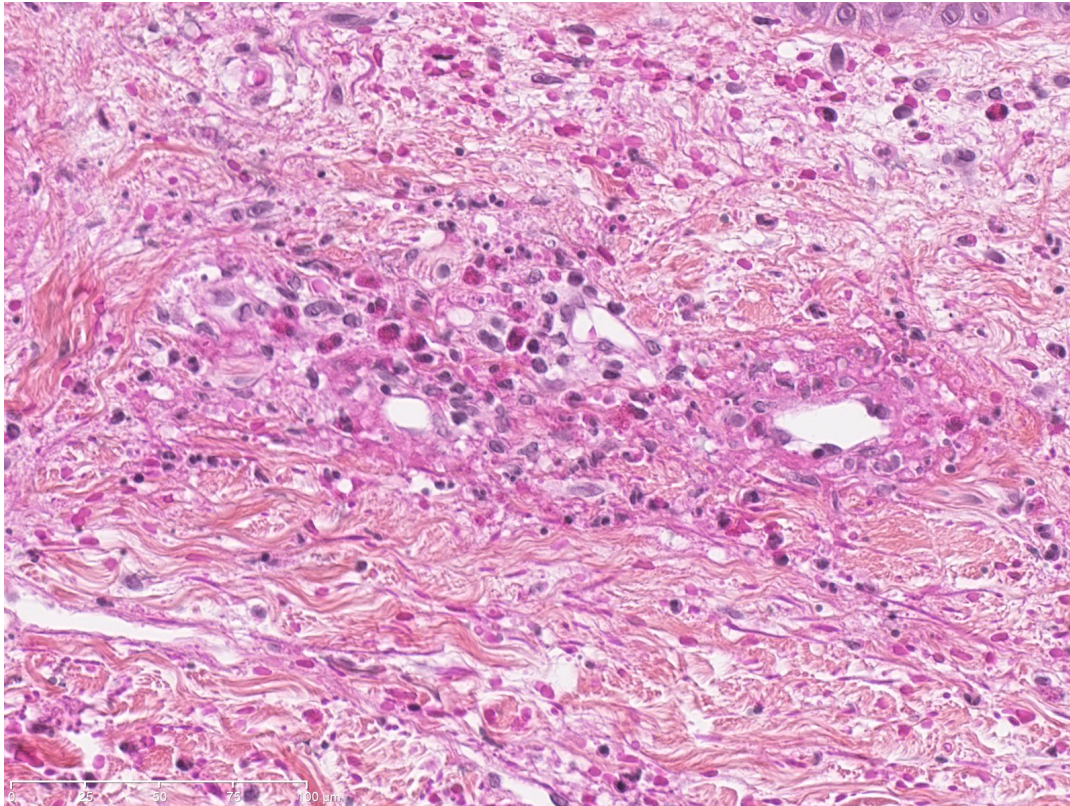
- **Granulomateux**

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



2. Type d'infiltrat

- Eosinophilique



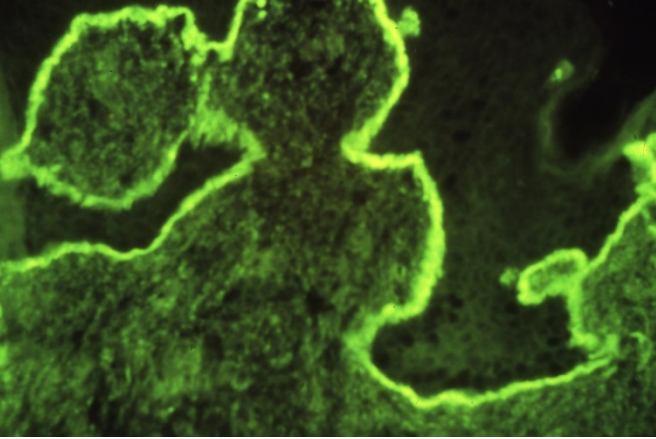
2. Type d'infiltrat

- **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.

PAN : Périartérite noueuse

PAN systémique

- Manifestations cutanées : 28 à 60%
- = 1ers signes dans 33% des cas
 - **Purpura 19%**
 - **Livedo 17%**
 - **Nodules 15%**
 - Urticaire 6%
 - Nécrose 4%
 - Hémorragies en flammèches
- Signes généraux, arthralgies, myalgies (90%)
- Atteinte neurologique (80%) :
 - mononévrite multiple
 - SNC 5%
- Atteinte rénale (50 %) :
 - hématurie, protéinurie,
 - HTA
 - microanévrismes (66%)
- Atteinte cutanée (50%)
- Atteinte digestive, cardiaque, oculaire



*Kluger et al, BJD, 2008
Pagnoux, A&R 2010*

PAN cutanée

- **Nodules : 74-80%**
- **Livedo : 56-74%**
- **Ulcérations : 8-51%**
- Erythème ou pigmentation
- Nécroses, atrophie blanche, acrocyanose, Raynaud

- **Signes extra-cutanés :**
 - Arthralgies 70%
 - Myalgies 30%
 - Atteinte neurologique 9-22% , dans le territoire de l'atteinte cutanée
 - toujours sensitive, jamais motrice

- **Maladie indolore et chronique**
- **Rémission complète dans 54% des cas à 10 ans**



*Morgan AJ et al. Inter J Dermatol 2010; 49: 750-6.
Buffiere-Mogado A et al. J Am Acad Dermatol 2015*







PANc

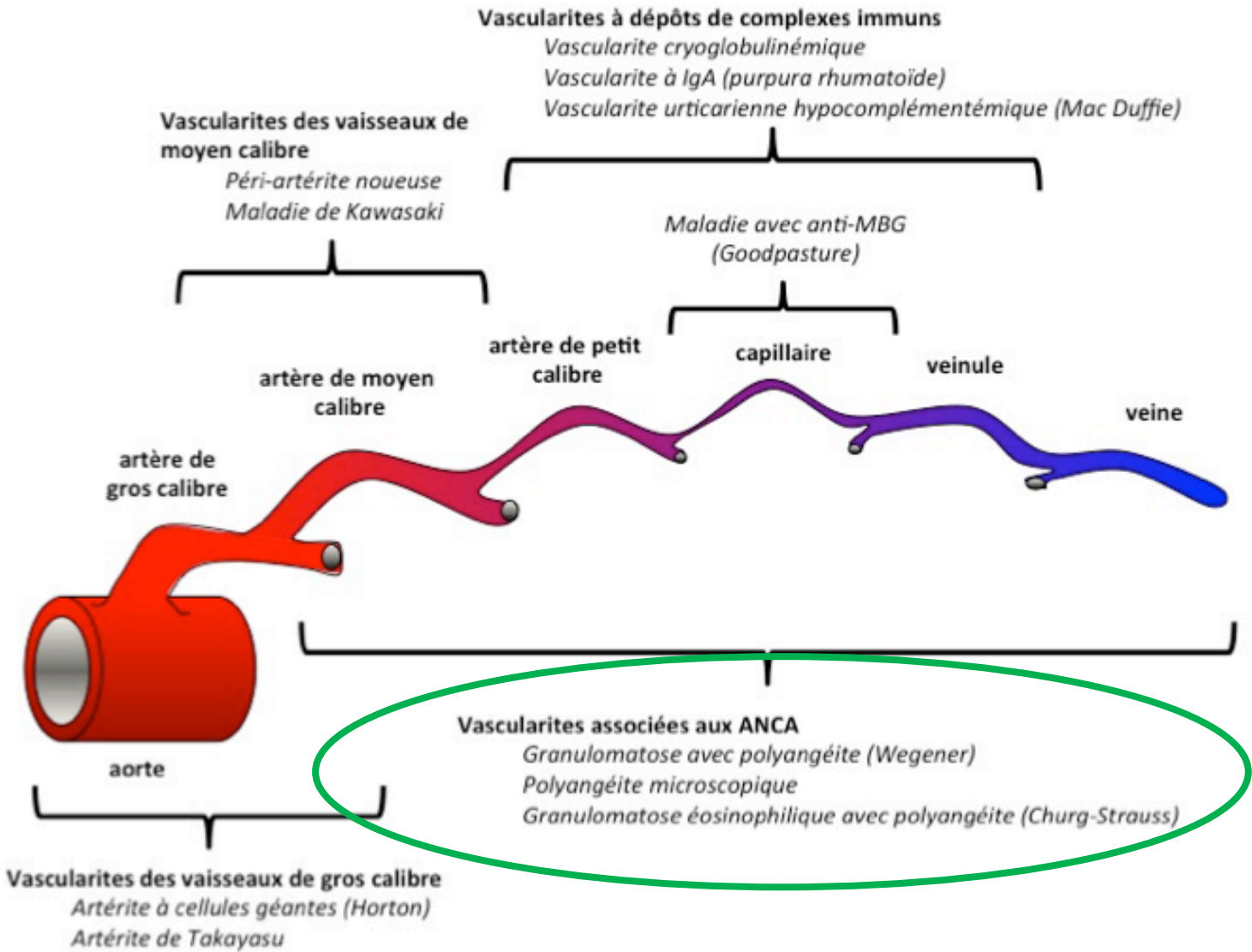




PAN

Vascularites associées aux ANCA

Nomenclature de Chapel Hill 2012



Fréquence des signes cutanés

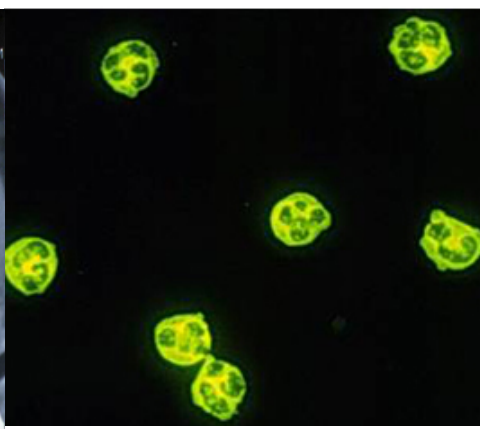
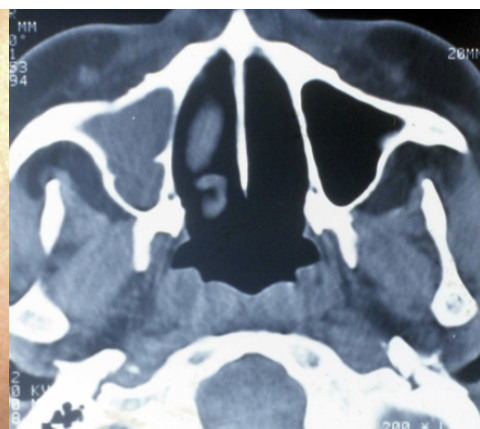
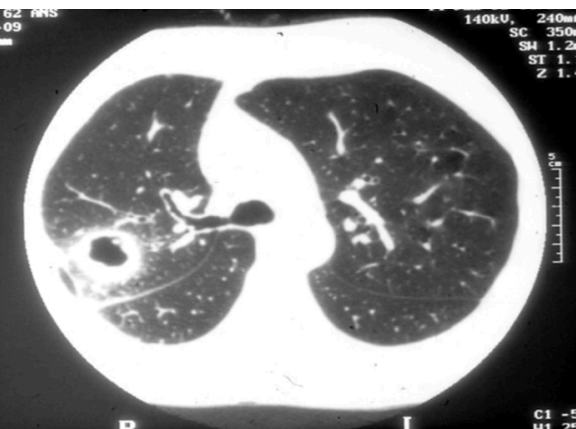
	GPA	GEPA	PAM	Total
Total	743	436	374	1553
Signes cutanés	273 (37%)	231 (53%)	194 (52%)	698 (45%)

p<0,0001

Atteinte cutanée significativement plus fréquente au cours de la **GEPA et de la **PAM****

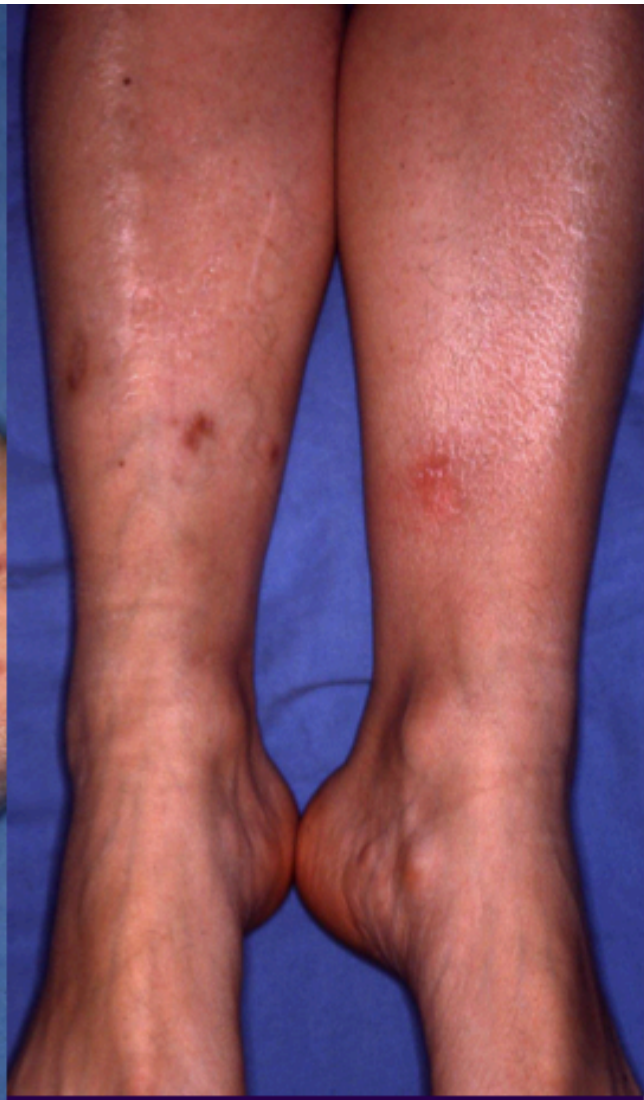
GPA : Granulomatose avec polyangéite (Maladie de Wegener)

- Vascularite nécrosante granulomateuse
- Vaisseaux de petits et moyens calibres
- cANCA, anti PR3 ++
- Poumon :
 - toux, hémoptysie, douleur thoracique
 - Nodules excavés, infiltrats, épanchement pleural, hémorragie intra-alvéolaire
- ORL : destruction, sinusite, rhinite
- Rein : hématurie, protéinurie, IR, glomérulonéphrite aigue extra-capillaire





GPA

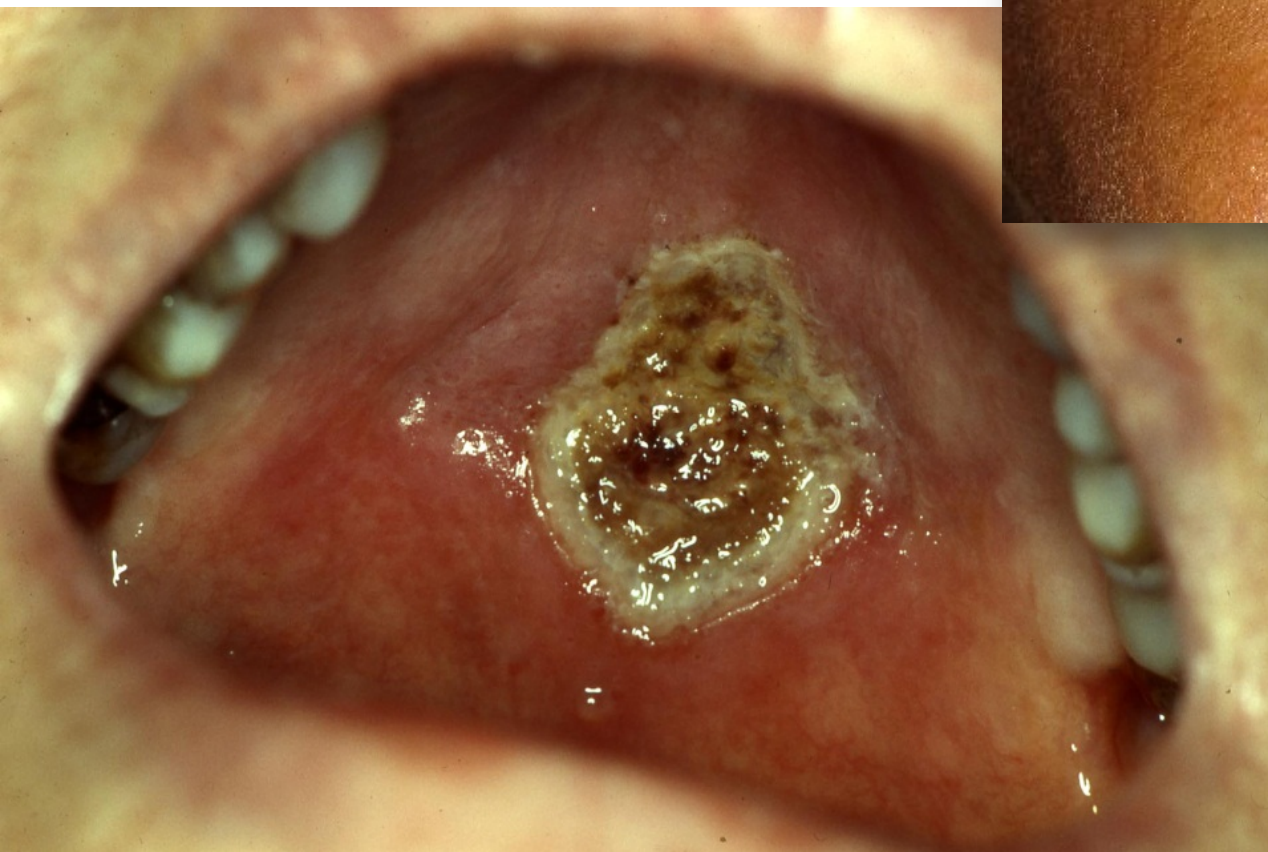




GPA

Ulcérations buccales

GPA





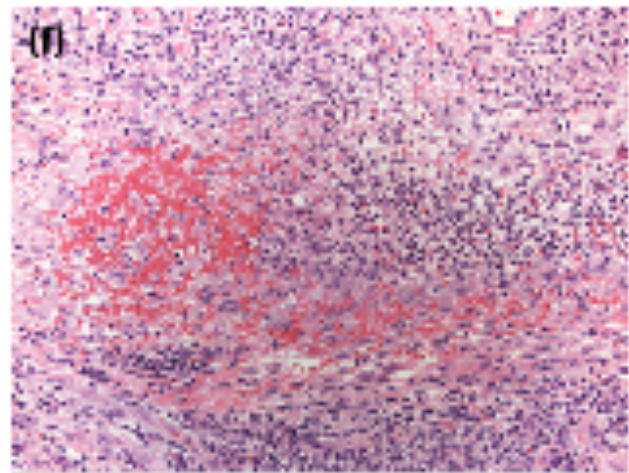
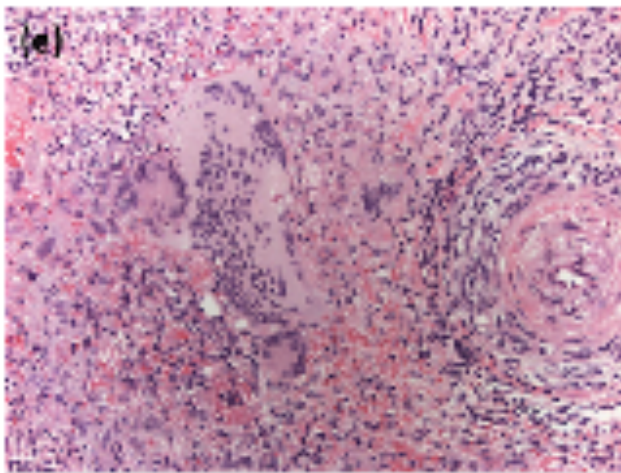
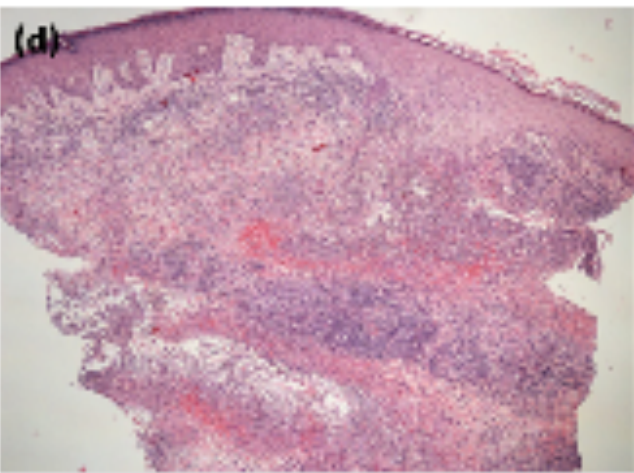




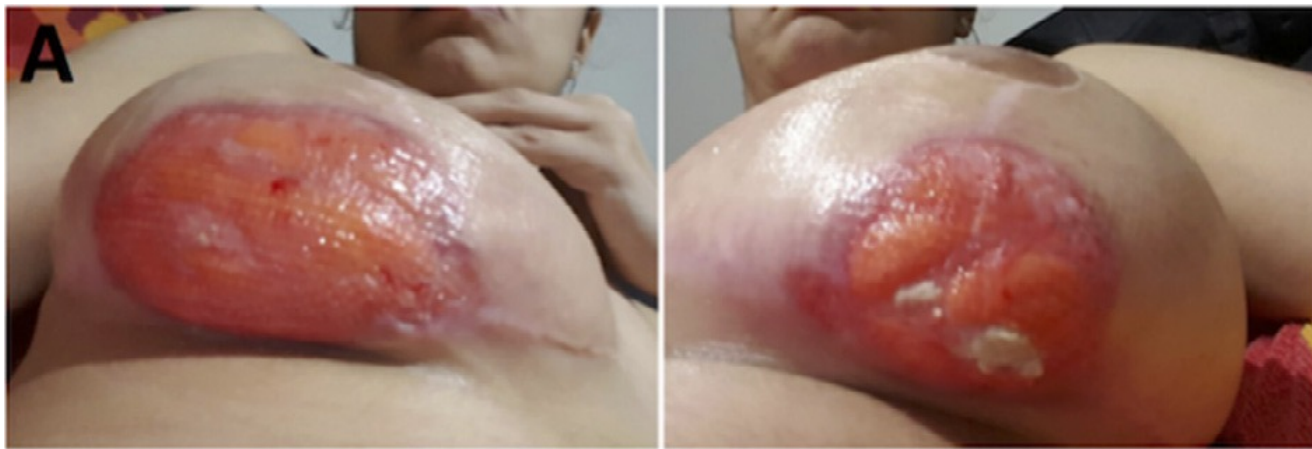
GPA



Pyoderma gangrenosum, GPA



Pyoderma gangrenosum, GPA



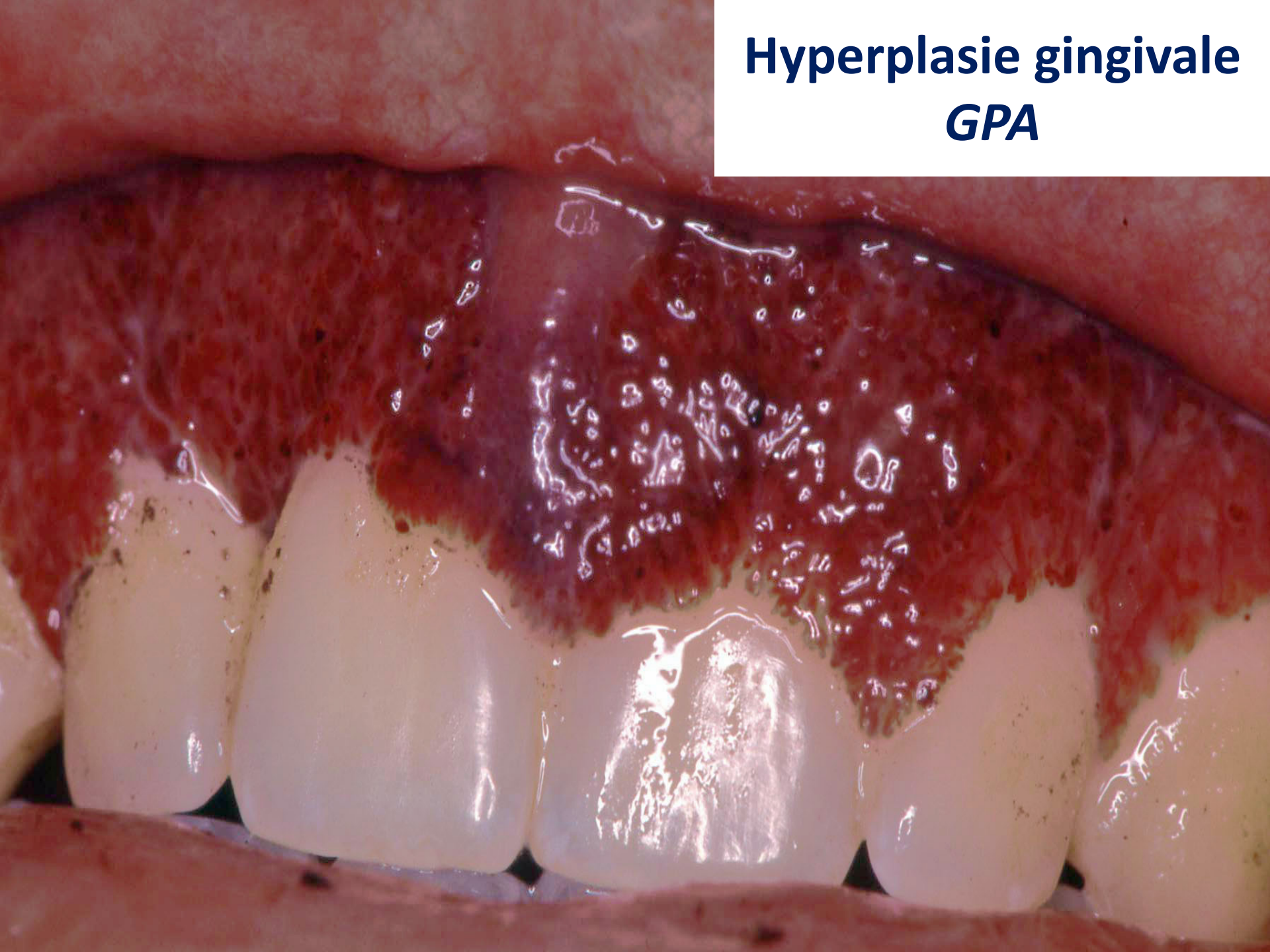
Pyoderma gangrenosum, GPA

Jarrot et al, 2019



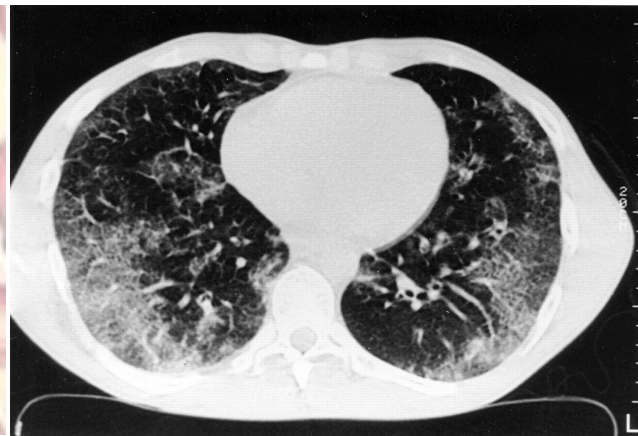
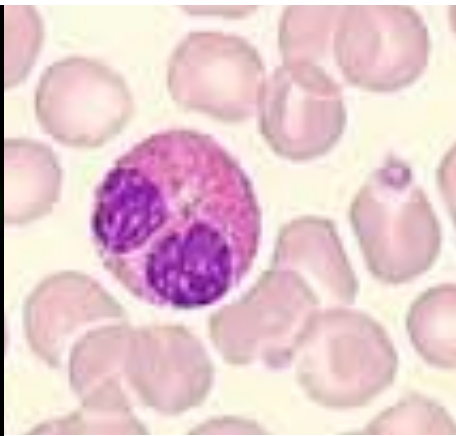
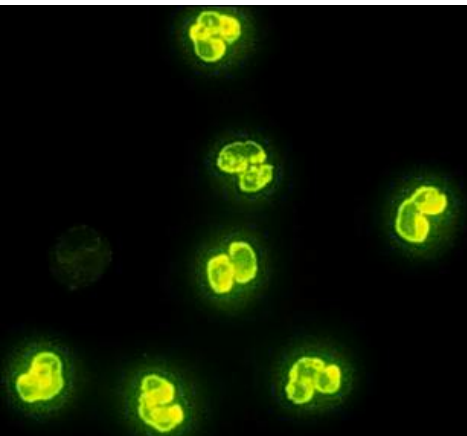
Xanthomes
GPA

Hyperplasie gingivale *GPA*



GEPA: Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss)

- Vascularite nécrosante granulomateuse
- Vaisseaux de petit et moyen calibres
- Riche en éosinophiles
- pANCA, anti MPO
- Asthme
- Infiltrats pulmonaires
- Anomalies sinusiennes
- Hyperéosinophilie
- Vascularite (peau, rein, nerf, tube digestif)
- Infiltrat éosinophilique histologique









GEPA



GEPA, urticaire

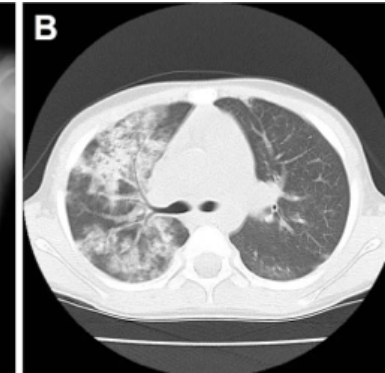
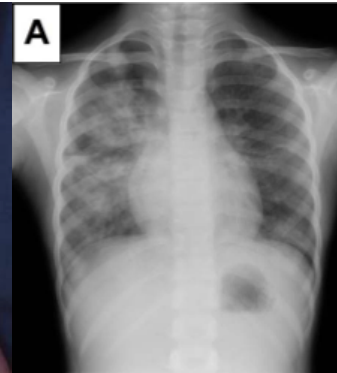
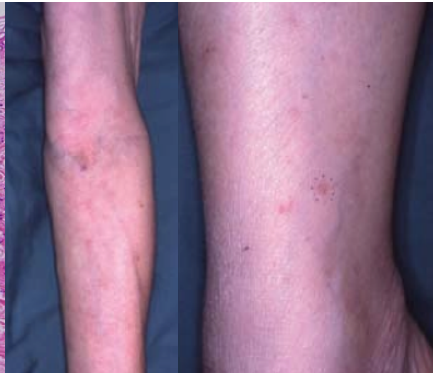
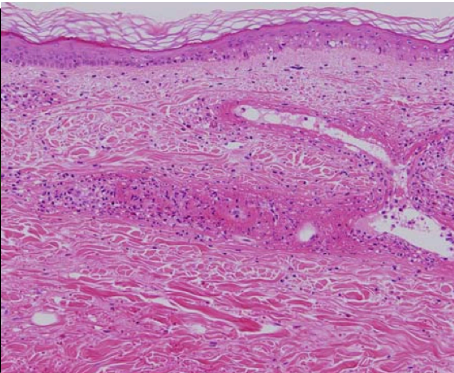
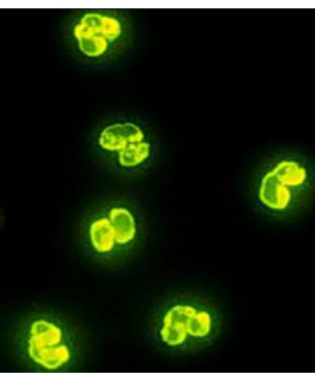


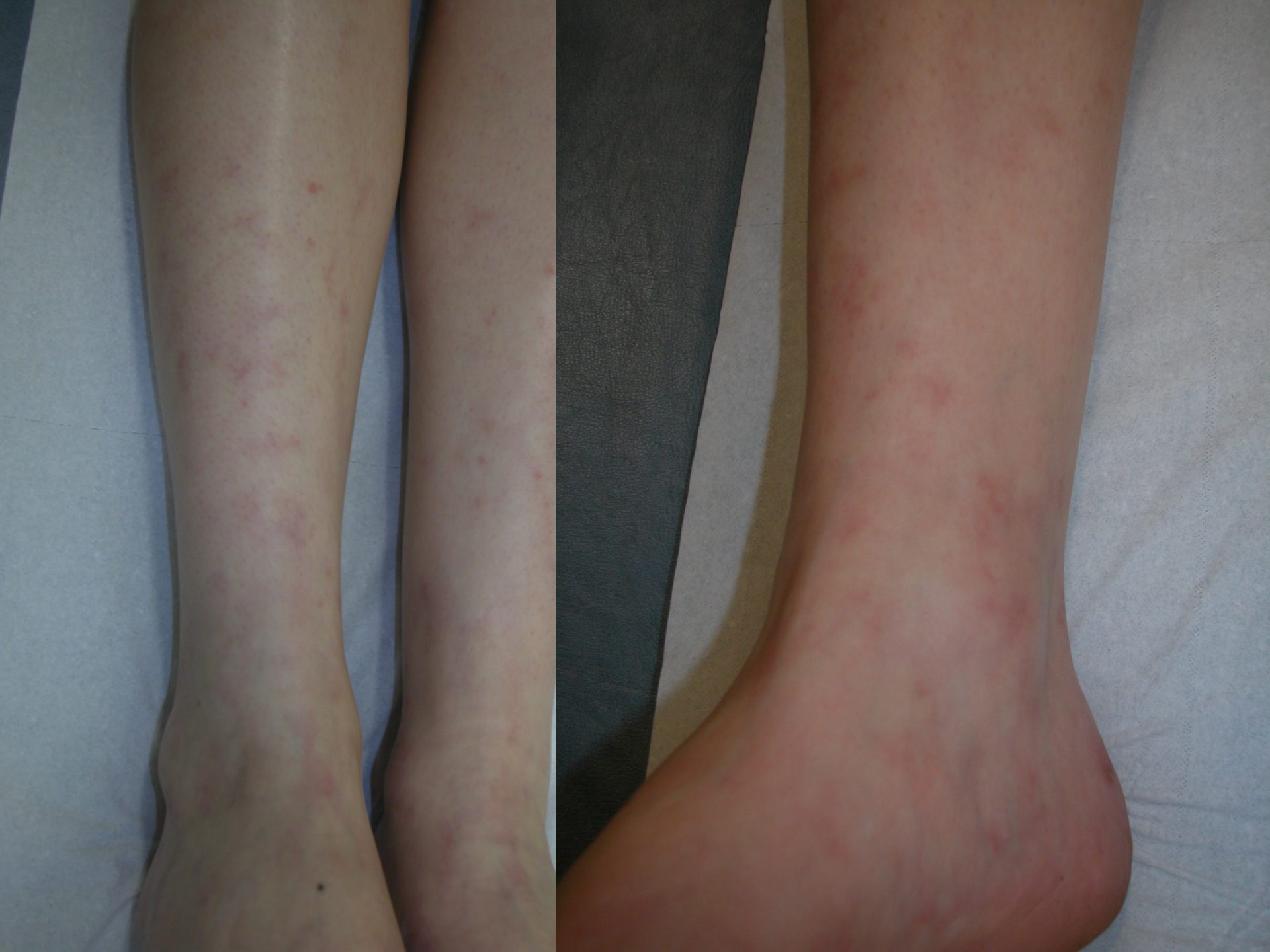




PAM : Polyangéite microscopique

- Vascularite nécrosante granulomateuse
- Vaisseaux de petit calibre
- p-ANCA, anti-MPO
- Atteinte rénale : GNRP
- Atteinte pulmonaire : HIA
- Atteinte musculo-squelettique









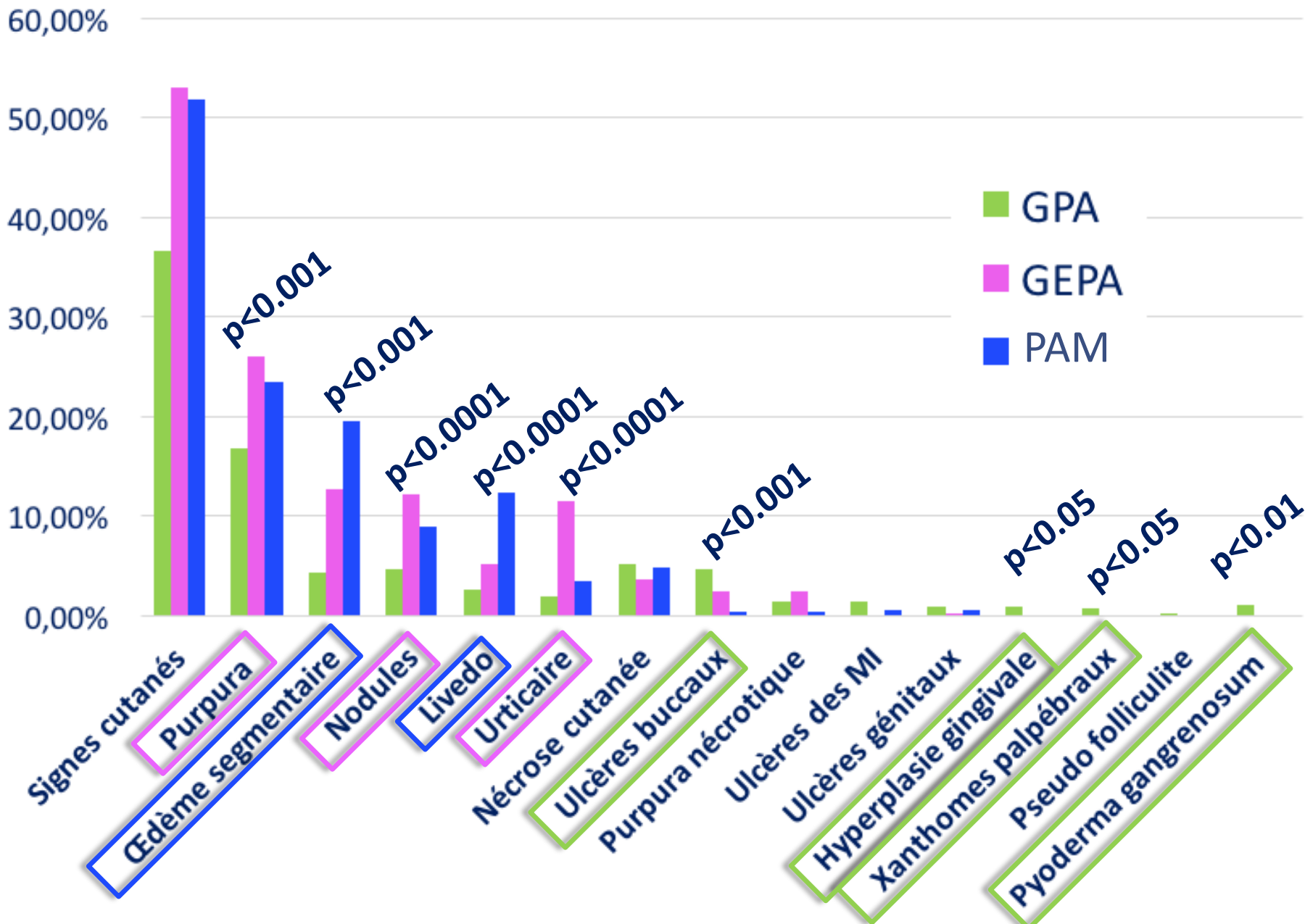
(a)



(b)



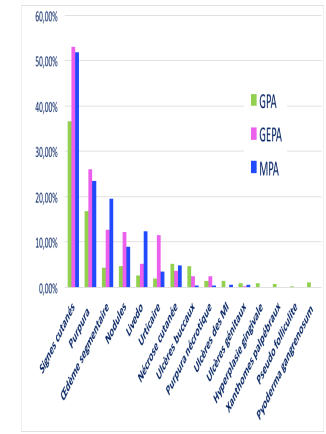
Manifestations cutanées



Manifestations cutanées

Conclusion : manifestations cutanées des vascularites

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



Merci pour votre attention