

# Manifestations cutanées des vascularites nécrosantes

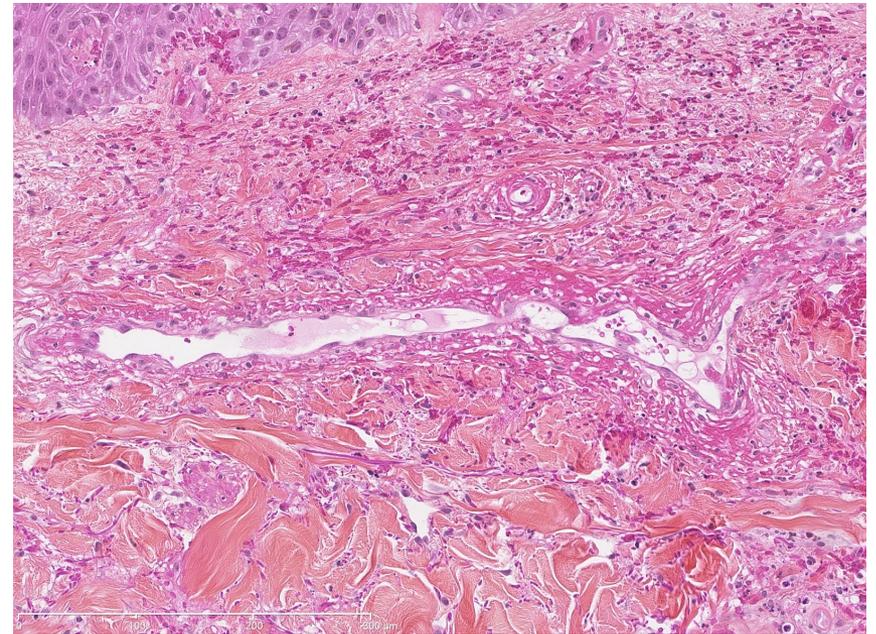
Laure Frumholtz

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



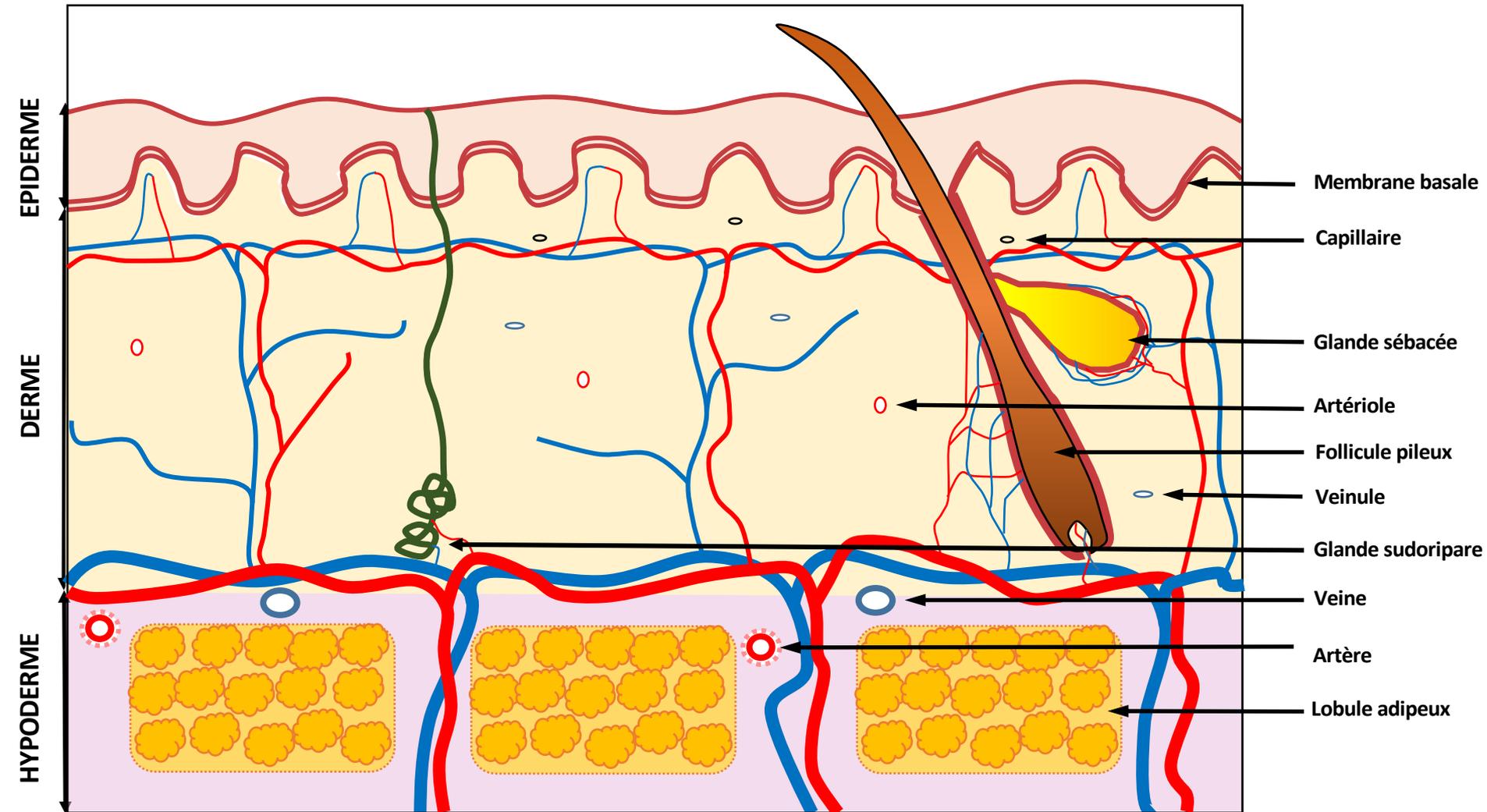
# Atteinte cutanée

- 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

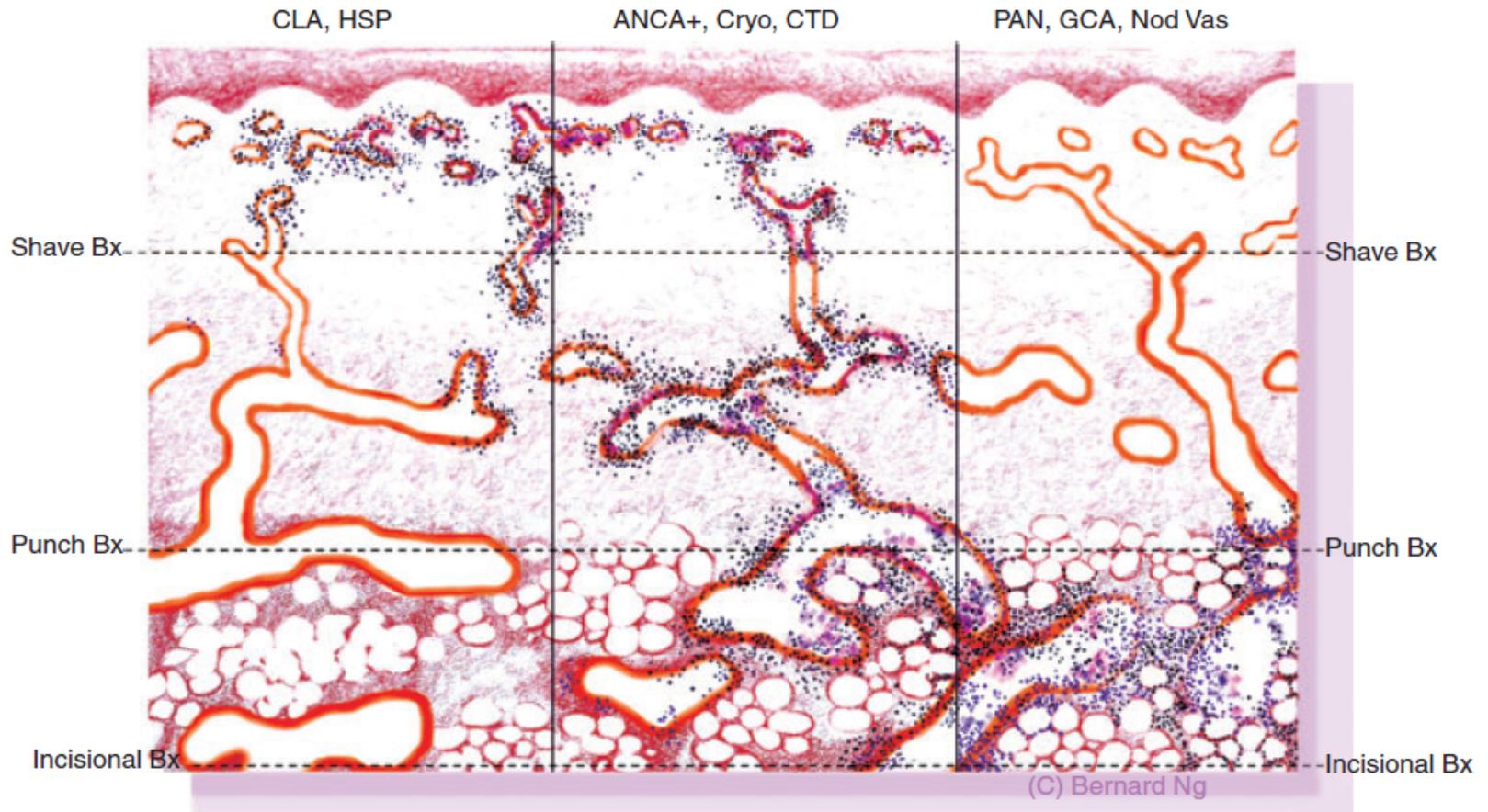
# Etiologies identifiées devant une vascularite cutanée

	Fréquence
Vascularite cutanée leucocytoclasique	<b>39% (3 – 72%)</b>
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	<b>20,1% (0 – 69%)</b>
Malignes	4,3% (0 – 16%)

# Schéma d'une peau normale

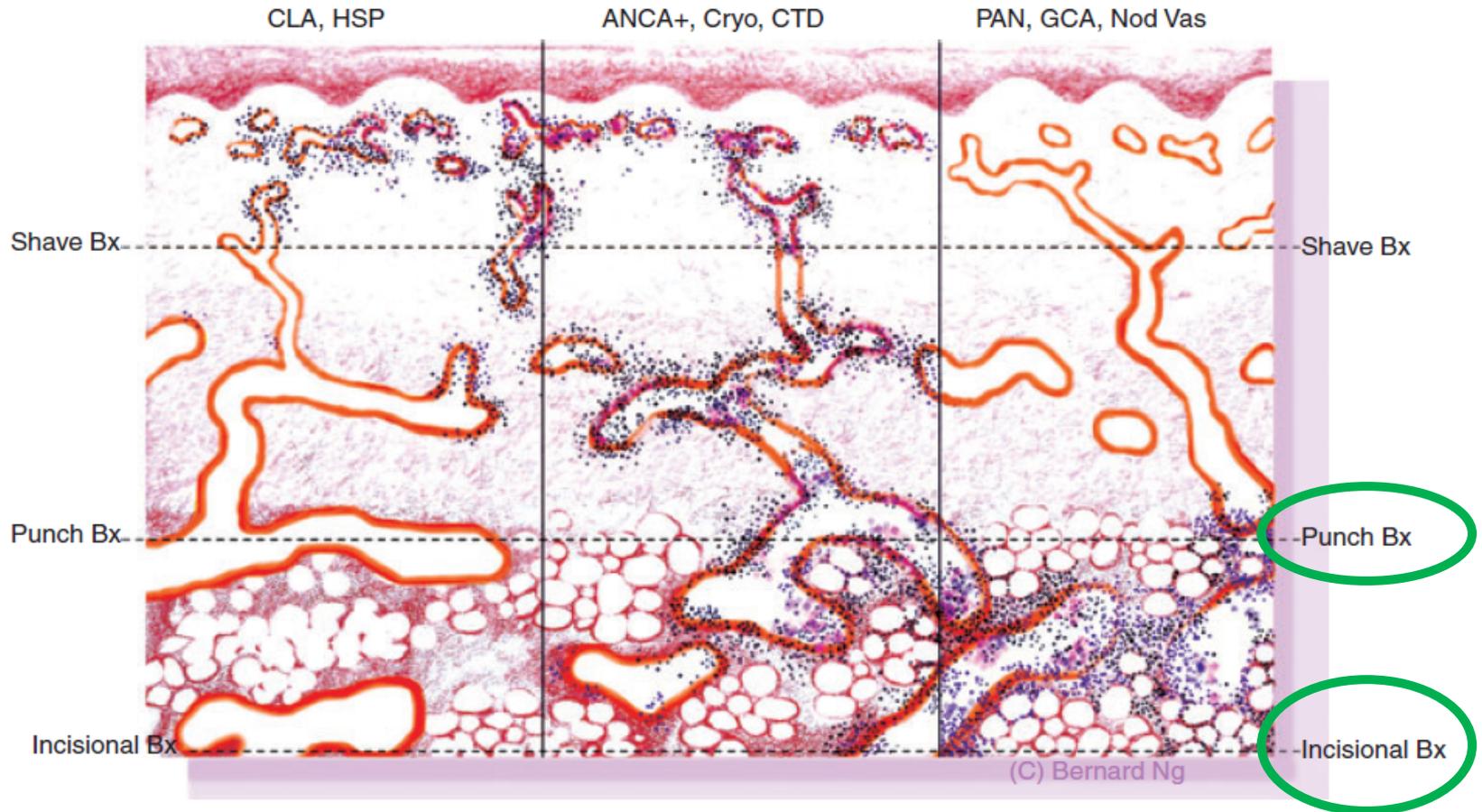


# Type de vaisseaux atteints



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

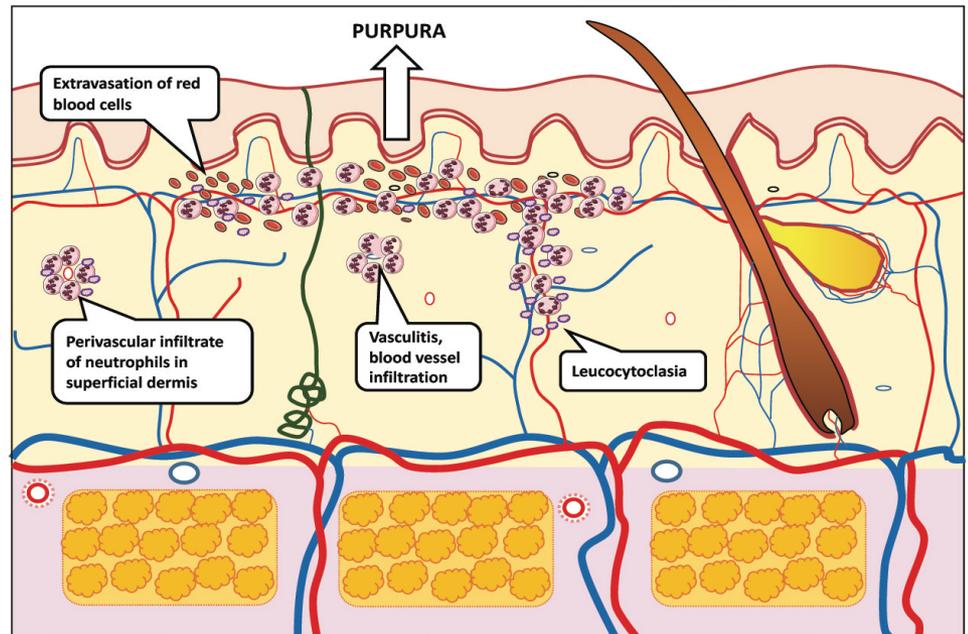
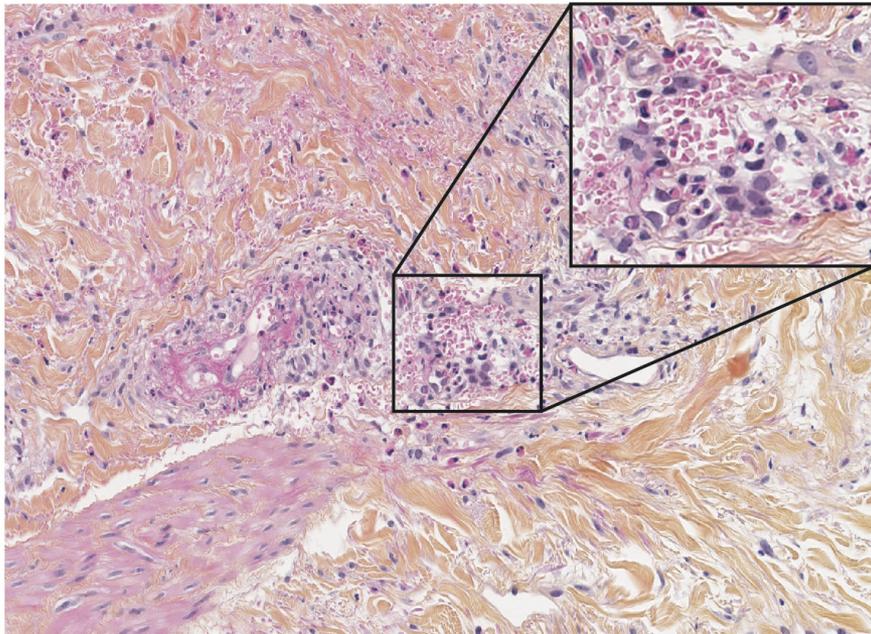
- Fréquentes +++ et polymorphes
  - **Précoces** ou **tardives** tout au long du processus pathologique
  - Ne se limitent pas au purpura
    - Papule
    - Pustule
    - Nodule
    - Nécrose
    - Ulcération
-  association de lésions

# Purpura





# Purpura = petit calibre



# Dermite ocre



Cryo



# Papules



**VUH**

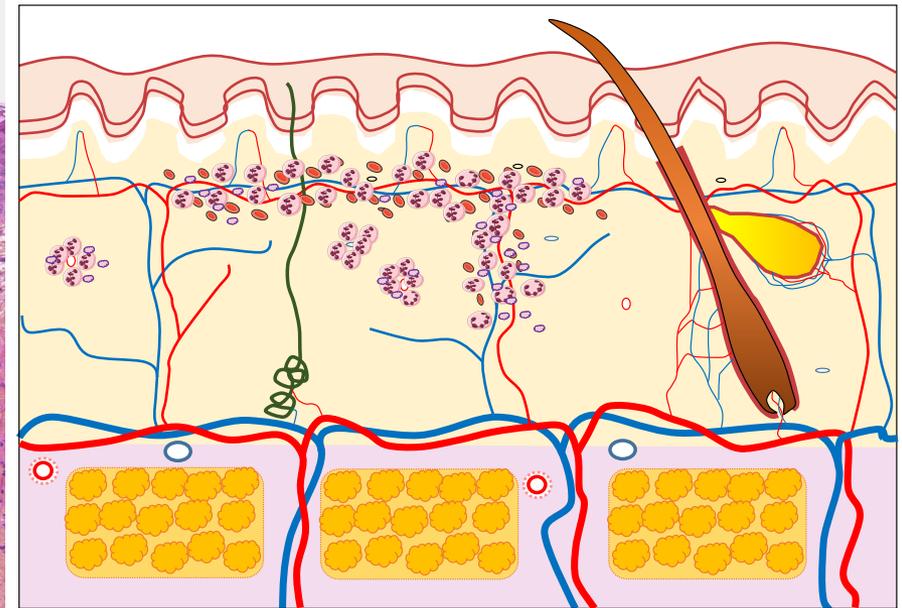
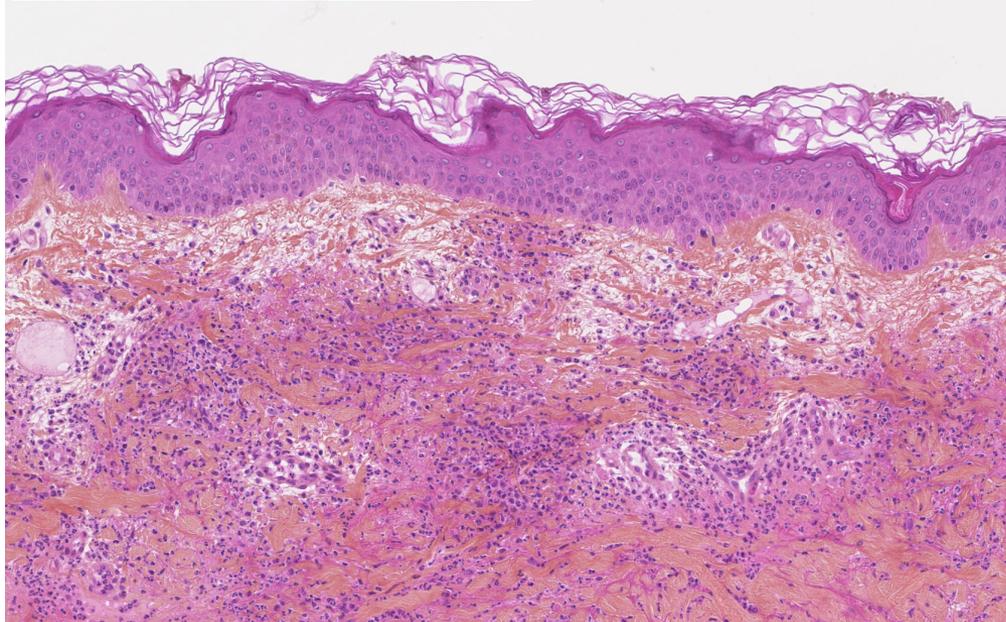


**GEPA**



**VAA**

# Papule type urticaire = petit calibre



# Pustules

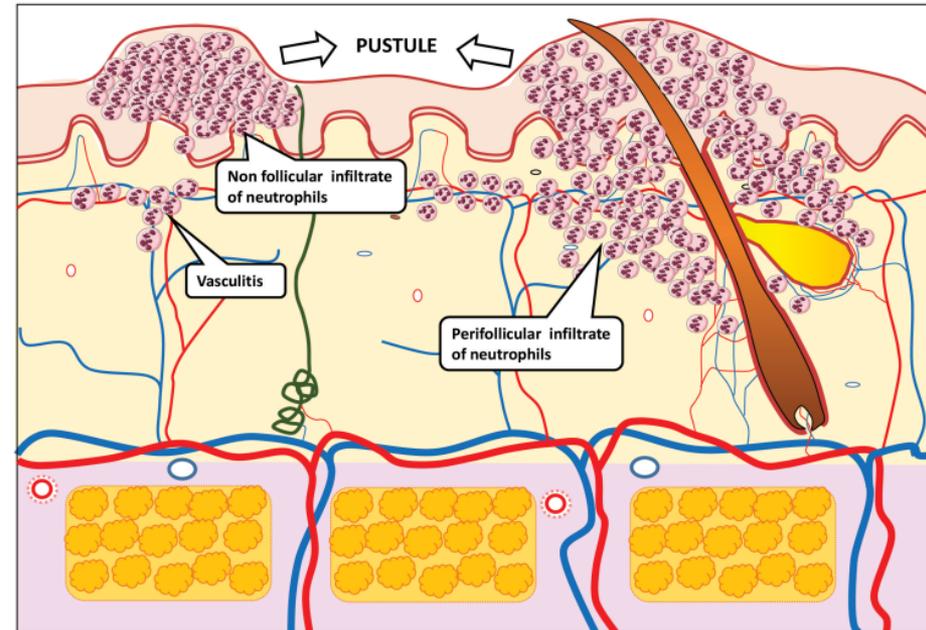
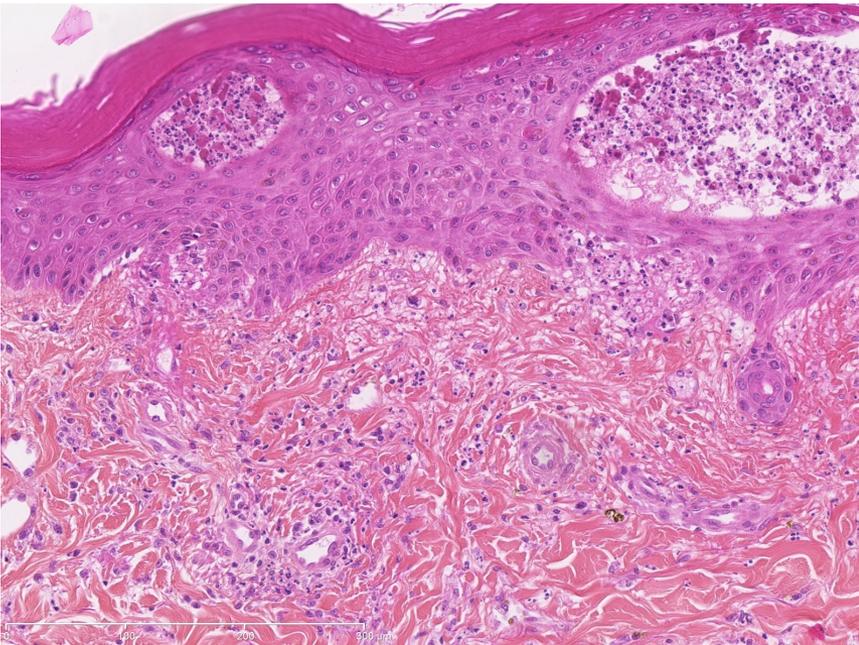
*Behcet*



*Behcet*



# Pustule = petit calibre



# Nodules



**PAN**



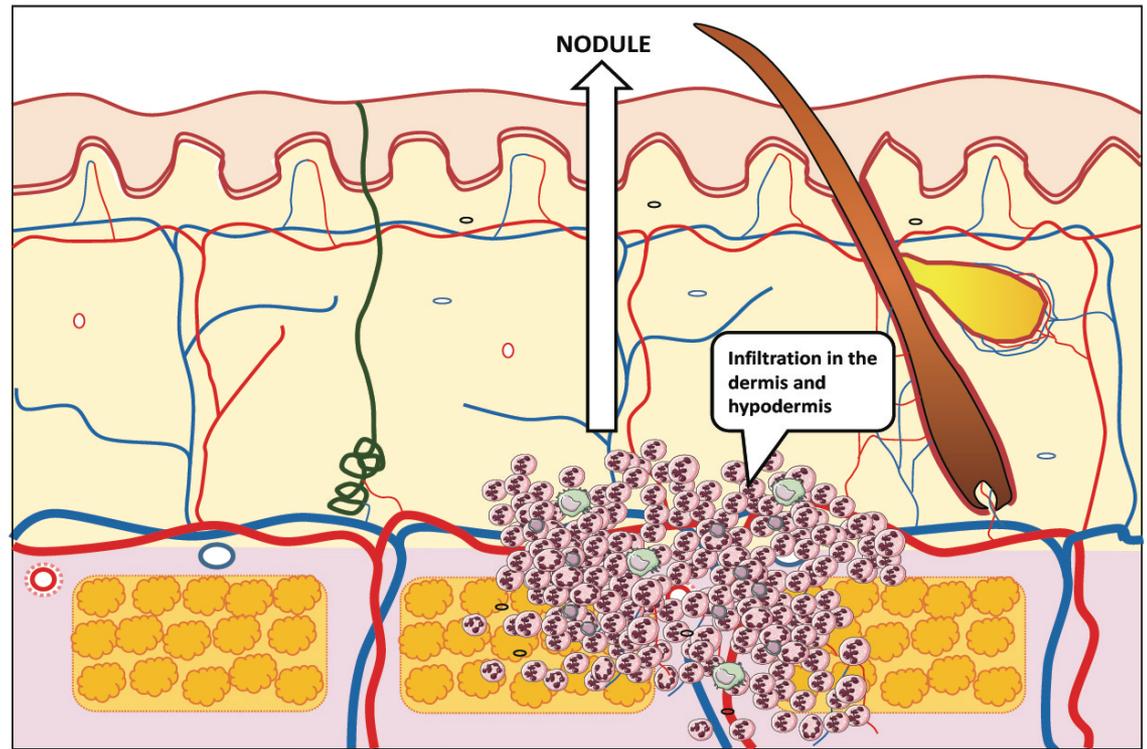
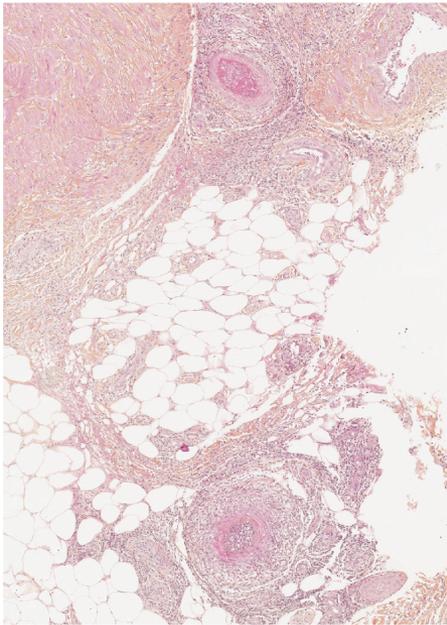
**EED**



**GPA**



**Nodule**  
**= moyens calibres +/- petits**

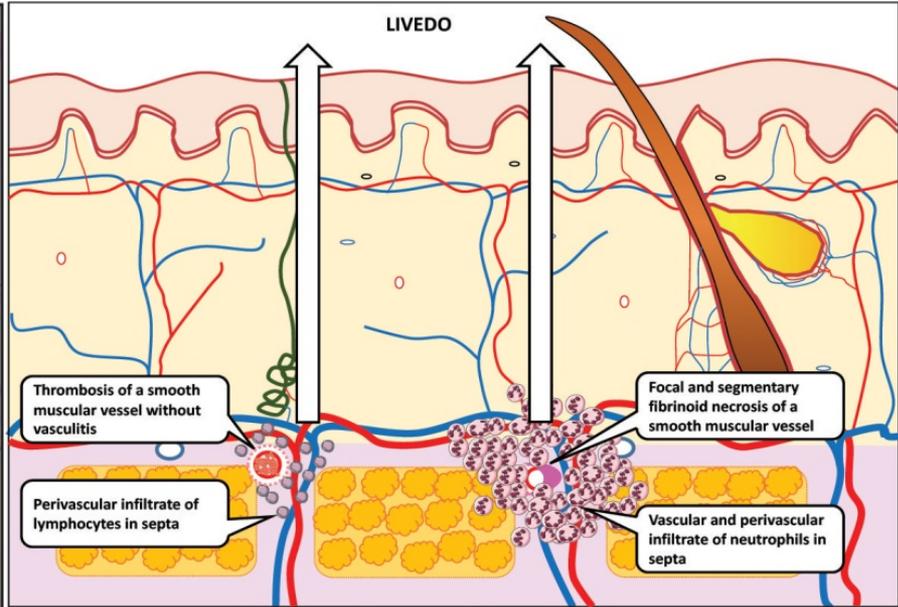
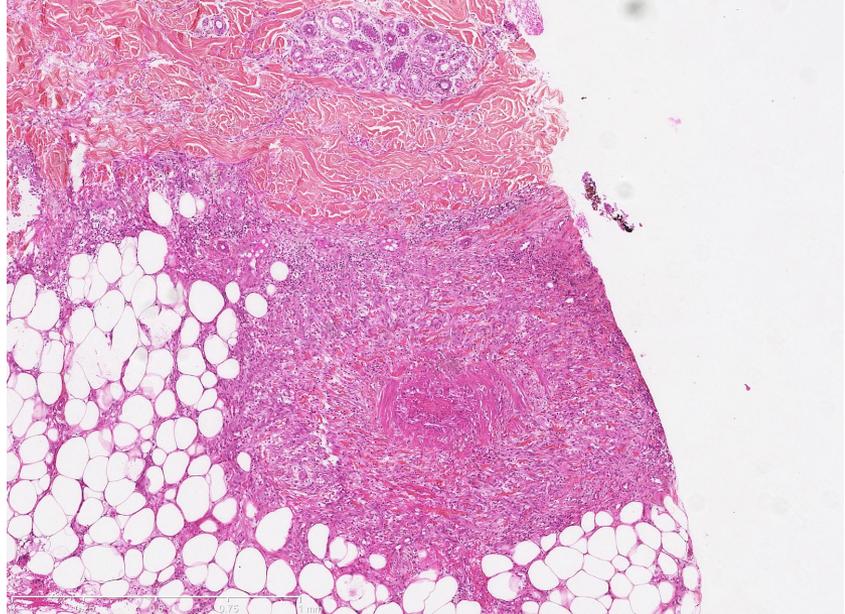


# Livedo

PANc



# Livedo = moyen calibre



# Nécrose cutanée



# Atteinte cutanée

- Purpura
- Papules
- Pustules
- Nécrose



Vaisseaux de petits calibres

- Nodule
- Livedo
- Nécrose



Vaisseaux de moyens calibres

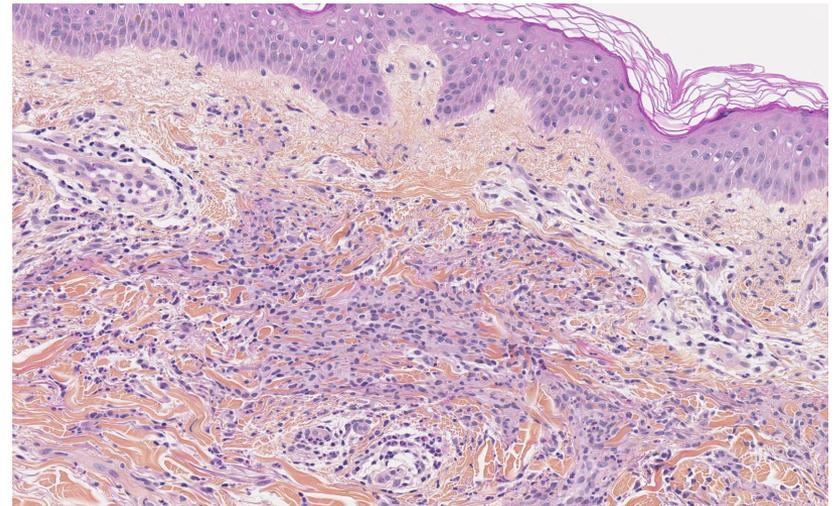
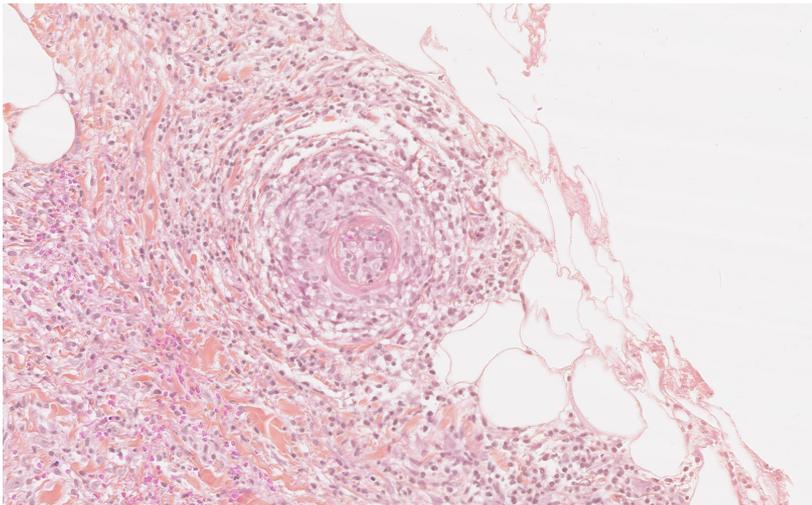
## 2. Type d'infiltrat

- **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

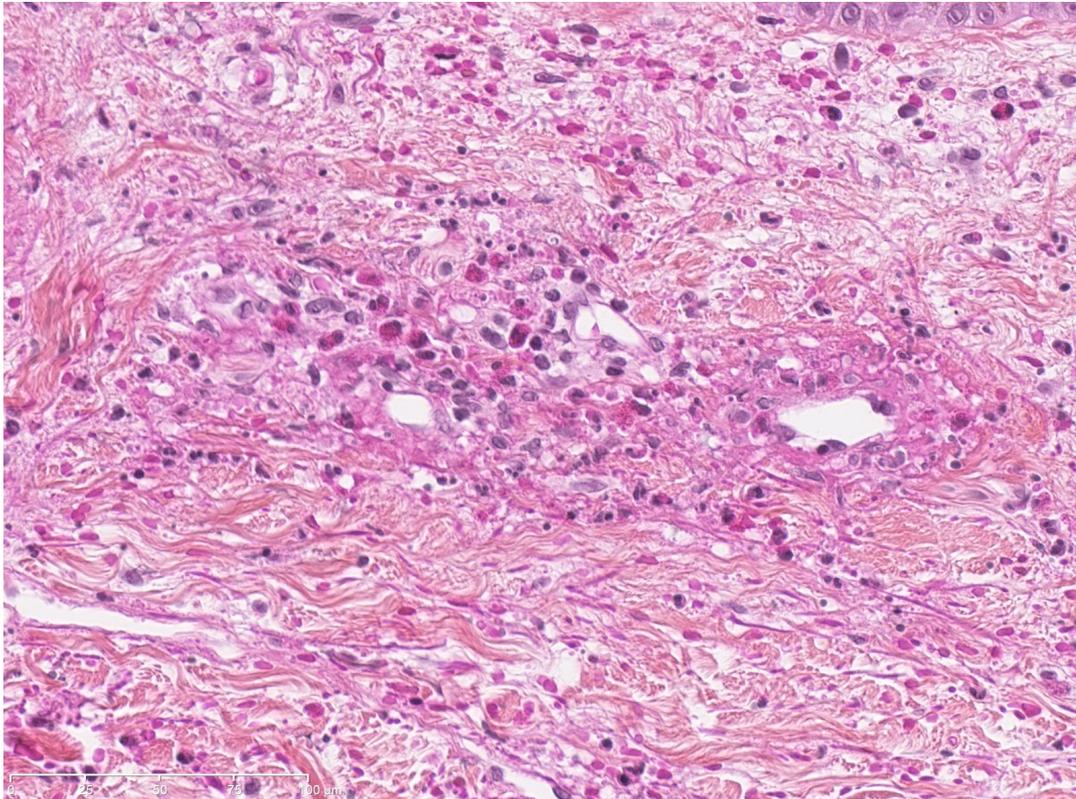
- **Granulomateux**

- 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



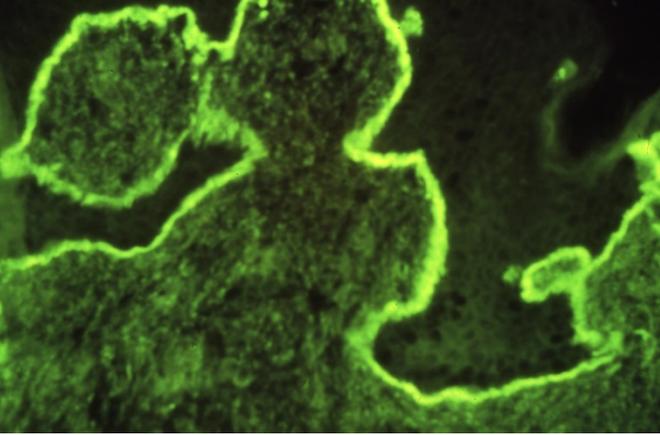
## 2. Type d'infiltrat

- **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

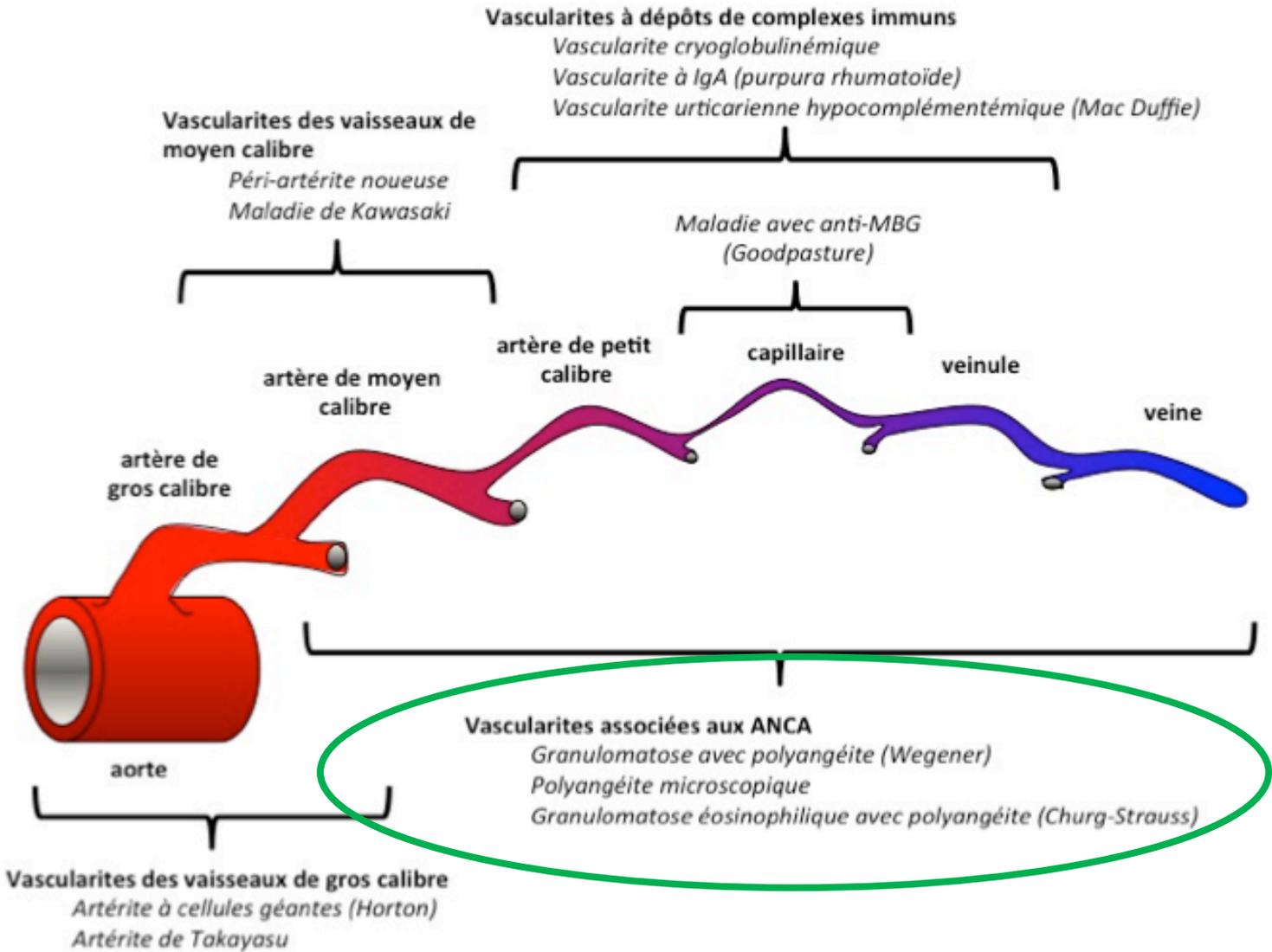




**PAN**

# Vascularites associées aux ANCA

# Nomenclature de Chapel Hill 2012



# Fréquence des signes cutanés

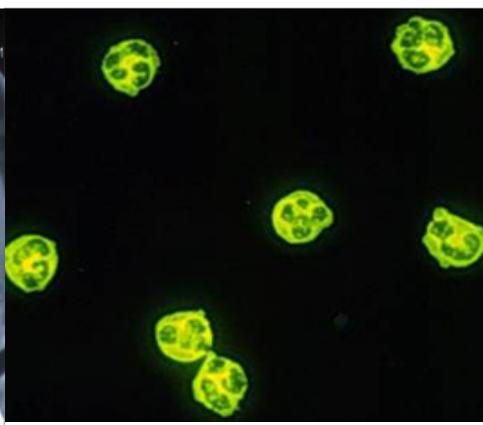
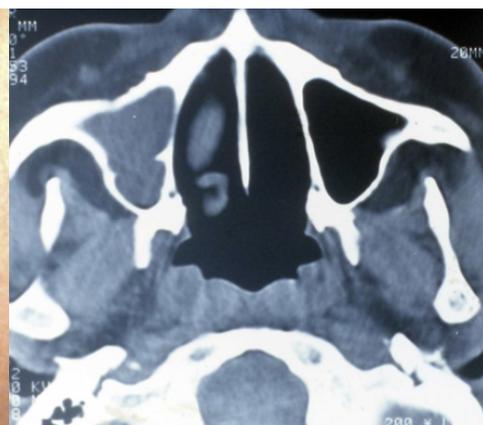
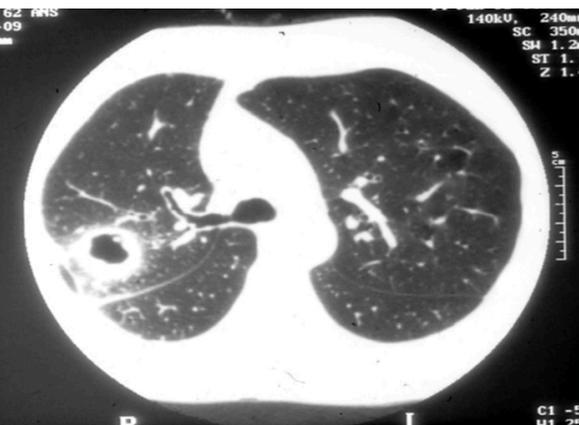
	<b>GPA</b>	<b>GEPA</b>	<b>PAM</b>	<b>Total</b>
<b>Total</b>	<b>743</b>	<b>436</b>	<b>374</b>	<b>1553</b>
<b>Signes cutanés</b>	<b>273 (37%)</b>	<b>231 (53%)</b>	<b>194 (52%)</b>	<b>698 (45%)</b>

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**

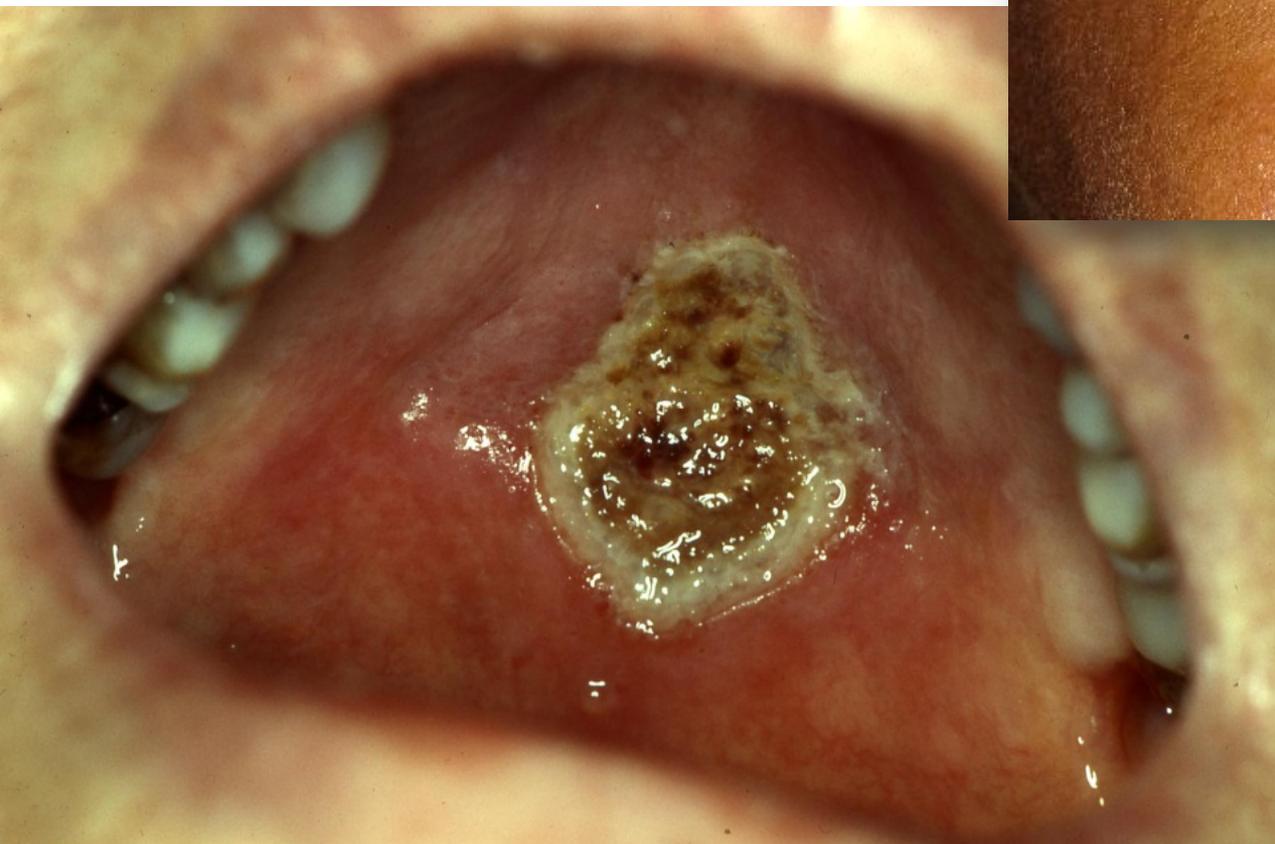




**GPA**

# Ulcérations buccales

## *GPA*







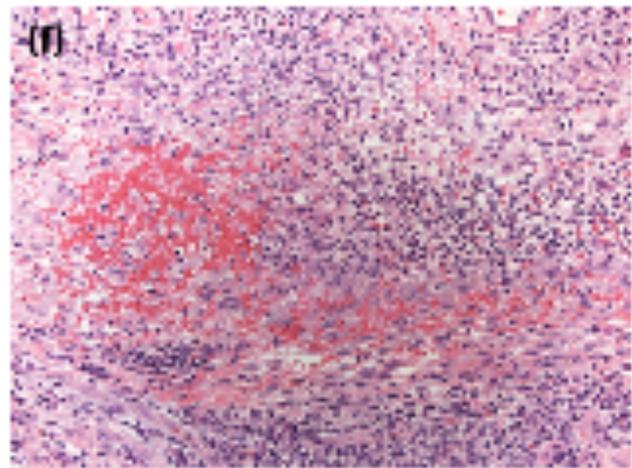
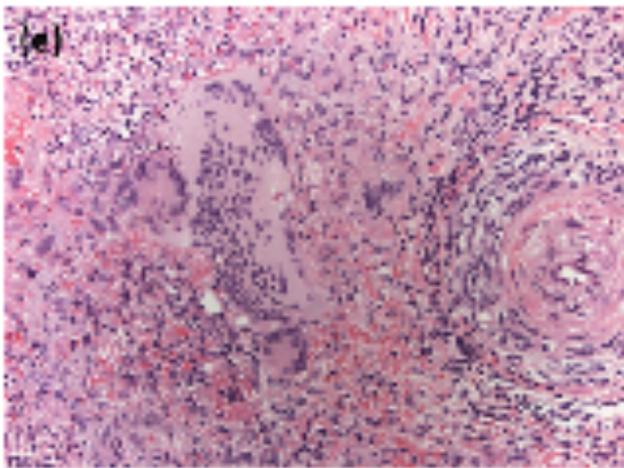
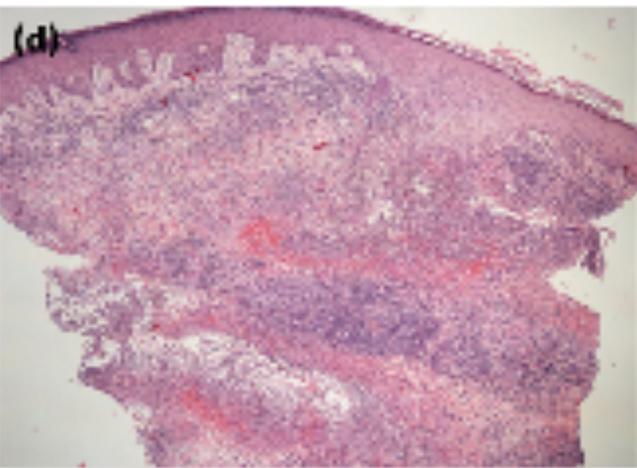
**GPA**



**GPA**



***Pyoderma gangrenosum, GPA***

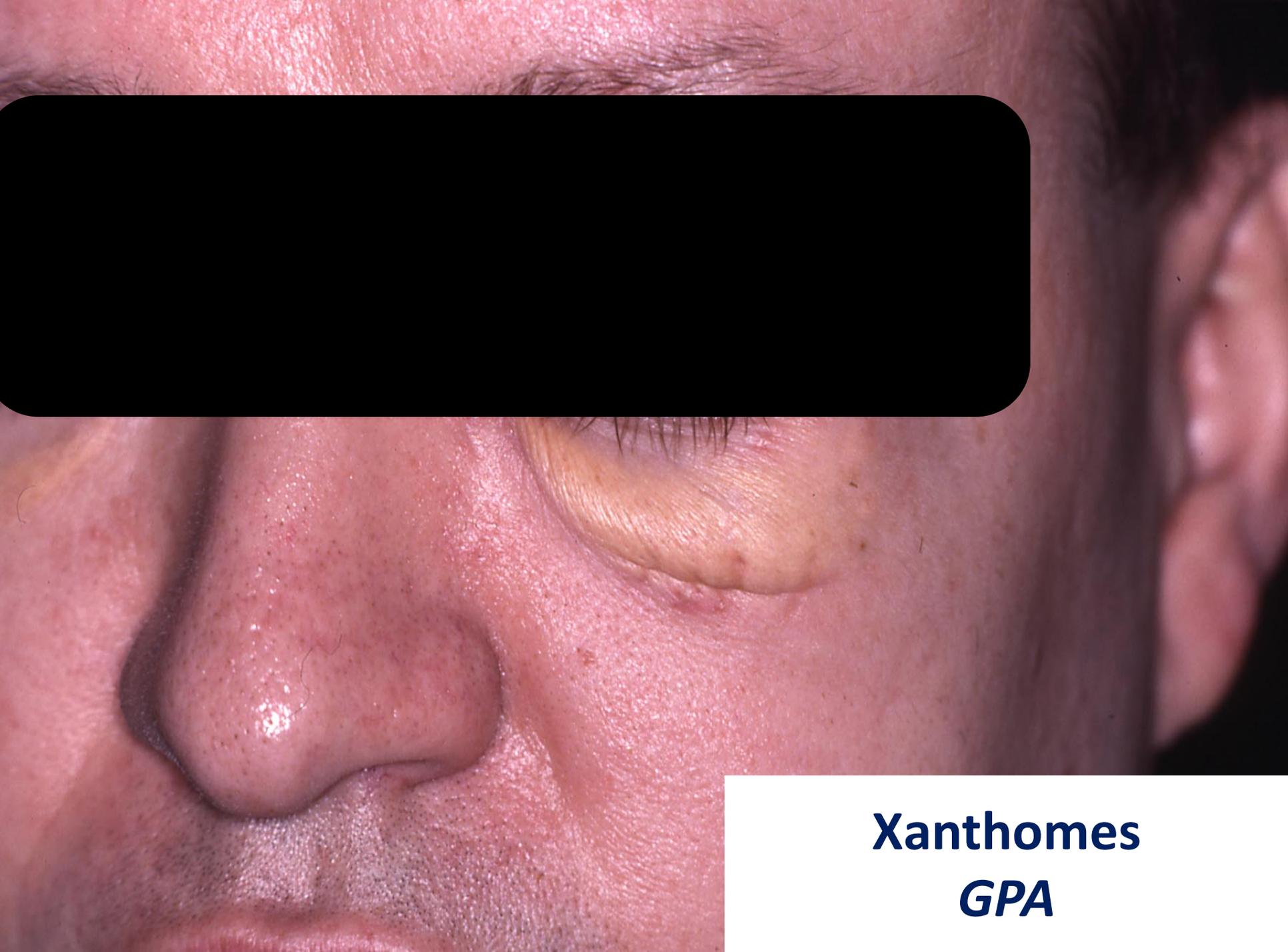


***Pyoderma gangrenosum, GPA***



*Pyoderma gangrenosum, GPA*

Jarrot et al, 2019



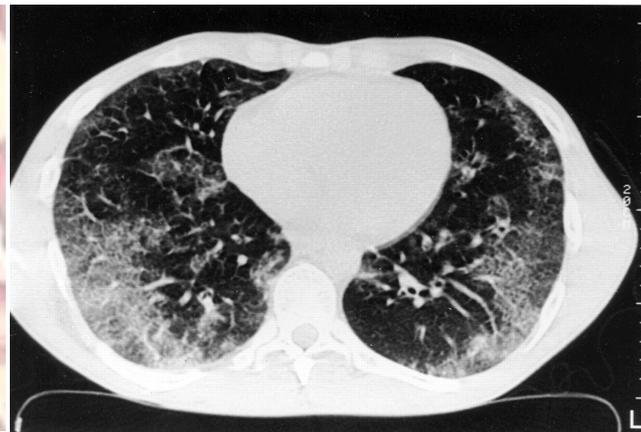
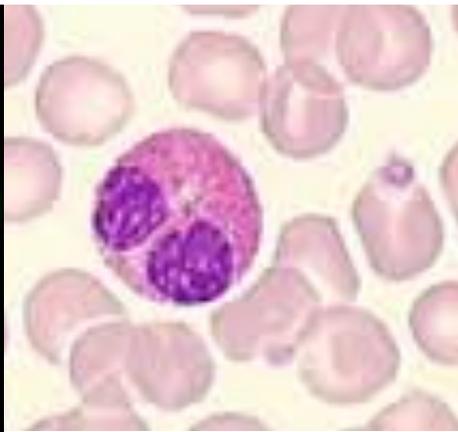
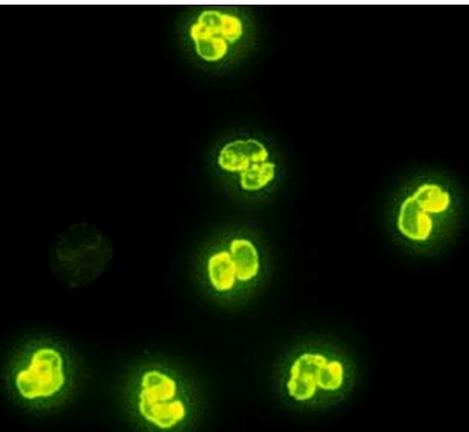
**Xanthomes**  
***GPA***

# 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**

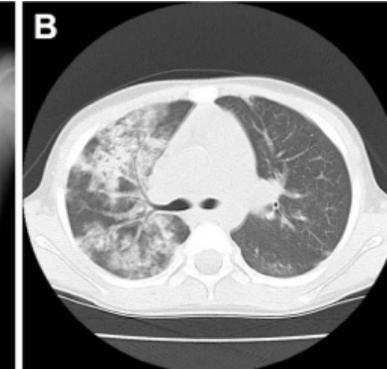
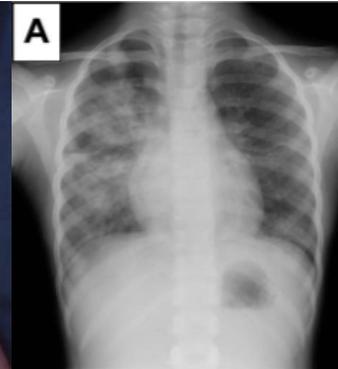
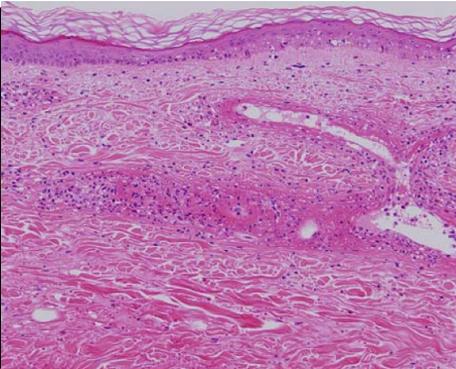
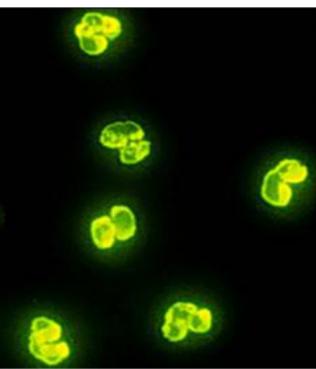






# PAM : Polyangéite microscopique

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









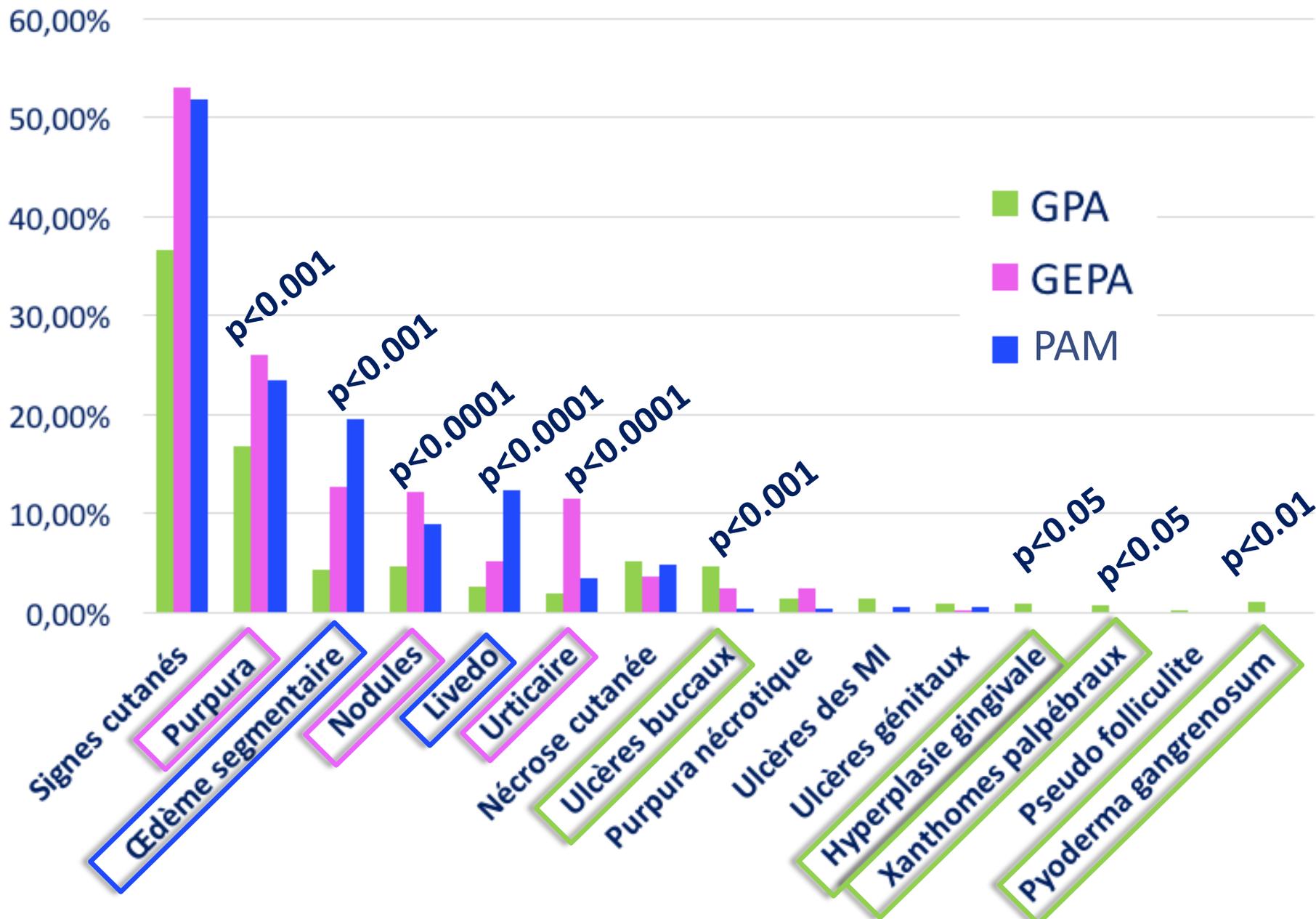
(a)



(b)



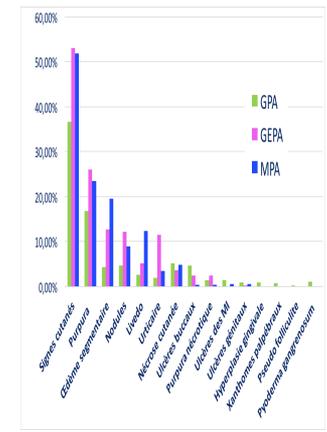
# Manifestations cutanées



# 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