

INTRODUCTION VASCULARITES

VASCULARITES CUTANÉES

- Agression inflammatoire de la paroi des vaisseaux dermique/hypodermiques
- Vascularites primitives avec atteinte cutanée (Classification de Chapel-Hill)
- Vascularite secondaires ou « accompagnatrices »
- Pseudo-vascularites cutanées
 - Ulcération
 - Purpura non vasculaire (hématologique/fragilité capillaire)
 - Thromboses et embolies
 - Altérations des parois vasculaires

CLASSIFICATION DE CHAPEL HILL

- **Vasculite des gros vaisseaux**

- Artérite à cellules géantes
- Artérite de Takayasu

- **Vasculite des moyens vaisseaux**

- Périartérite noueuse
- Maladie de Kawasaki

- **Vasculite des petits vaisseaux**

- Associées aux ANCA (Polyangéite microscopique, Granulomatose avec polyangéite, Granulomatose éosinophilique avec polyangéite)
- Vasculites des petits vaisseaux à des complexes immuns (Vasculite allergique, cryoglobulinémie, Vasculite à IgA, Vasculite urticarienne hypocomplémentémique)

CLASSIFICATION DE CHAPEL HILL

- **Vasculite de différents vaisseaux**

- Maladie de Behcet
- Syndrome de Cogan

- **Vasculite n'intéressant qu'un seul organe**

- Vasculite leucocytoclasique cutanée
- Artérite cutanée
- Vasculite primitive cérébrale
- Aortite isolée
- Autres

- **Vasculite associée aux maladies systémiques**

- Vasculite lupique
- Vasculite rhumatoïde
- Vasculites et sarcoidose
- Autres

- **Vasculite associée à une autre étiologie**

- Vasculites médicamenteuses
- Vasculites infectieuses
- Vasculites associées aux cancers
- Autres

LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES

Dépend de la taille des vaisseaux atteint, schématiquement on retrouve :

Vaisseaux de petits calibres	Vaisseaux de moyens calibres	Vaisseaux de gros calibres
- Purpura déclive, infiltré, prédominant aux membres inférieurs parfois bulleux, nécrotique ou pustuleux - Lésions maculo-papuleuses aspécifiques	- Lésions nodulaires sur le trajet des vaisseaux prédominantes sur les membres inférieurs - Ulcérations cutanées et ulcères à l'emporte pièce, gangrènes des extrémités - Ulcérations muqueuses - Livdo	- Tableau d'artérite à cellules géantes avec nécroses cutanées essentiellement

Atteinte des vaisseaux de petits calibres



Purpura

Photo Pr Berbis, dermatologie Hôpital Nord Marseille

Atteinte des vaisseaux de petits calibres



Purpura bulleux

Photo Pr Philippe Berbis, dermatologie
Hôpital Nord Marseille

Atteintes des vaisseaux de moyens calibres



Ulcérations nécrotiques

Photo Pr Berbis, dermatologie, Hôpital Nord Marseille



Nécrose des extrémités

Photo Pr Delaporte, dermatologie, Hôpital Nord Marseille

Atteinte des vaisseaux de moyens calibres



Lésions nodulaires

Photo Pr Berbis, dermatologie Hôpital Nord Marseille



Livedo

Photo Pr Delaporte, dermatologie, Hôpital Nord Marseille

LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES

Autres lésions

- Pustules (ex folliculite ou pseudofolliculite de la maladie de Behçet)
- Aphtes : maladie de Behçet
- Ulcération « pyoderma gangrenosum like » : Granulomatose avec polyangéite, parfois maladie de Behçet
- Thrombophlébites superficielles : PAN, Behçet
- Granulome extra vasculaire : Granulomatose avec polyangéite, Granulomatose éosinophilique avec polyangéite

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- Purpura par fragilité vasculaire
 - Purpura de Bateman
 - Avitaminose C
 - Amylose
 - Syndrome des ecchymoses douloureuses ou syndrome de Gardner-Diamond
- Angiodermite purpurique et pigmentée
 - Dermite ocre
 - Maladie de Schamberg
 - Eczématide-like purpura
 - Lichen aureus
 - Purpura annulaire de Majocchi

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- Lésions cutanées thrombotiques
 - CIVD
 - Déficit en protéine C ou S
 - Traitement anticoagulants
 - Agglutinines froides
 - Syndromes myéloprolifératifs
 - Hyperparathyroïdies et autres maladies avec calcification des parois artérielles
 - Oxalose
- Lésions cutanées de cause embolique
 - Emboles septiques
 - Cristaux de cholestérol
 - Emboles de cardiopathies emboligènes ou de myxome cardiaque
 - Embolies graisseuses dans le cadre d'un polytraumatisé

ANATHOMOPATHOLOGIE

Biopsie cutanée précoce

1. Confirme la vascularite

2. Orientation étiologique

- Calibre des vaisseaux atteints
- Nature de l'infiltrat : PNN / lymphocytaire (+/- granulomes)
- Immunofluorescence directe
 - Intérêt diagnostique limité (intérêt surtout dans la vascularite à IgA)
 - Positif seulement si biopsie de lésion récente (<24heures voire moins de 12h)

➡ Punch si lésions orientant vers une vascularite des petits vaisseaux (purpura, lésion maculo-papuleuses)

➡ Fuseau à la lame plus profond en cas de lésions évocatrices d'atteinte des moyens vaisseaux (nodules, livedo)

Vasculite leucocytoclasique

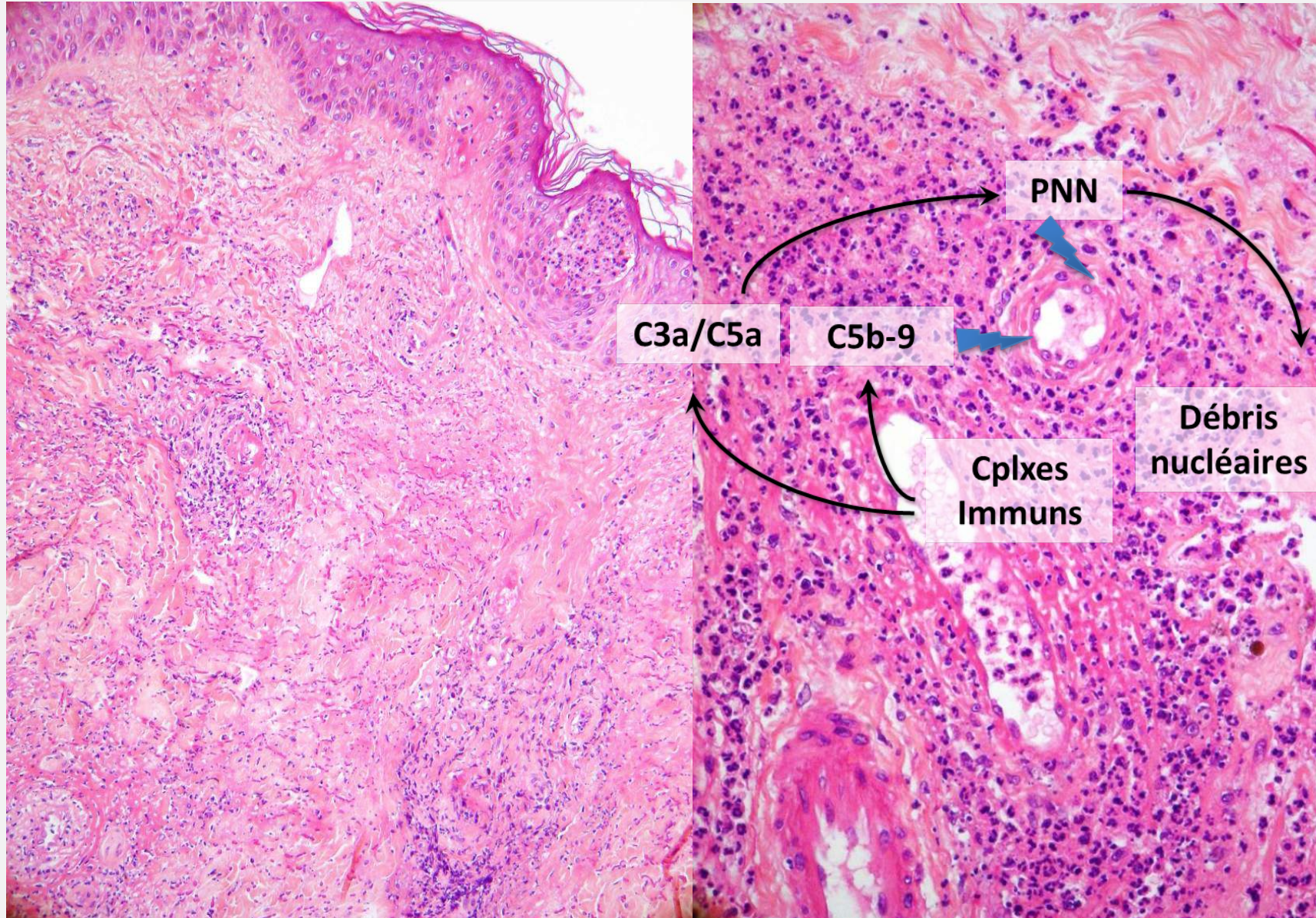
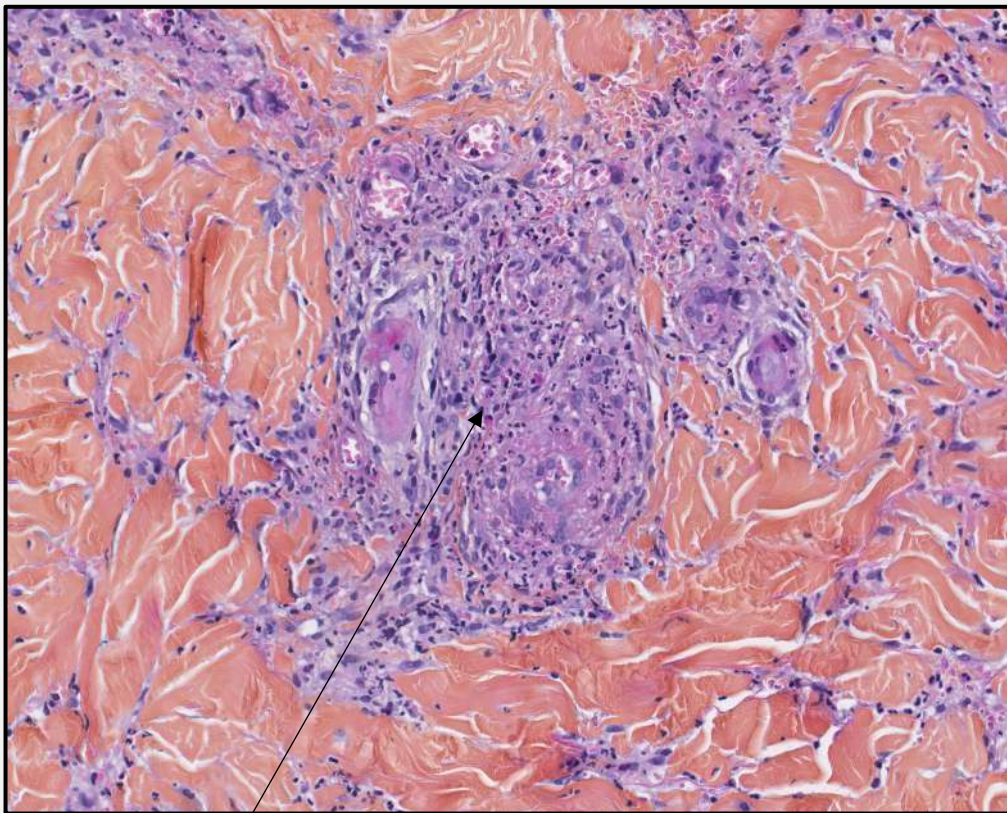
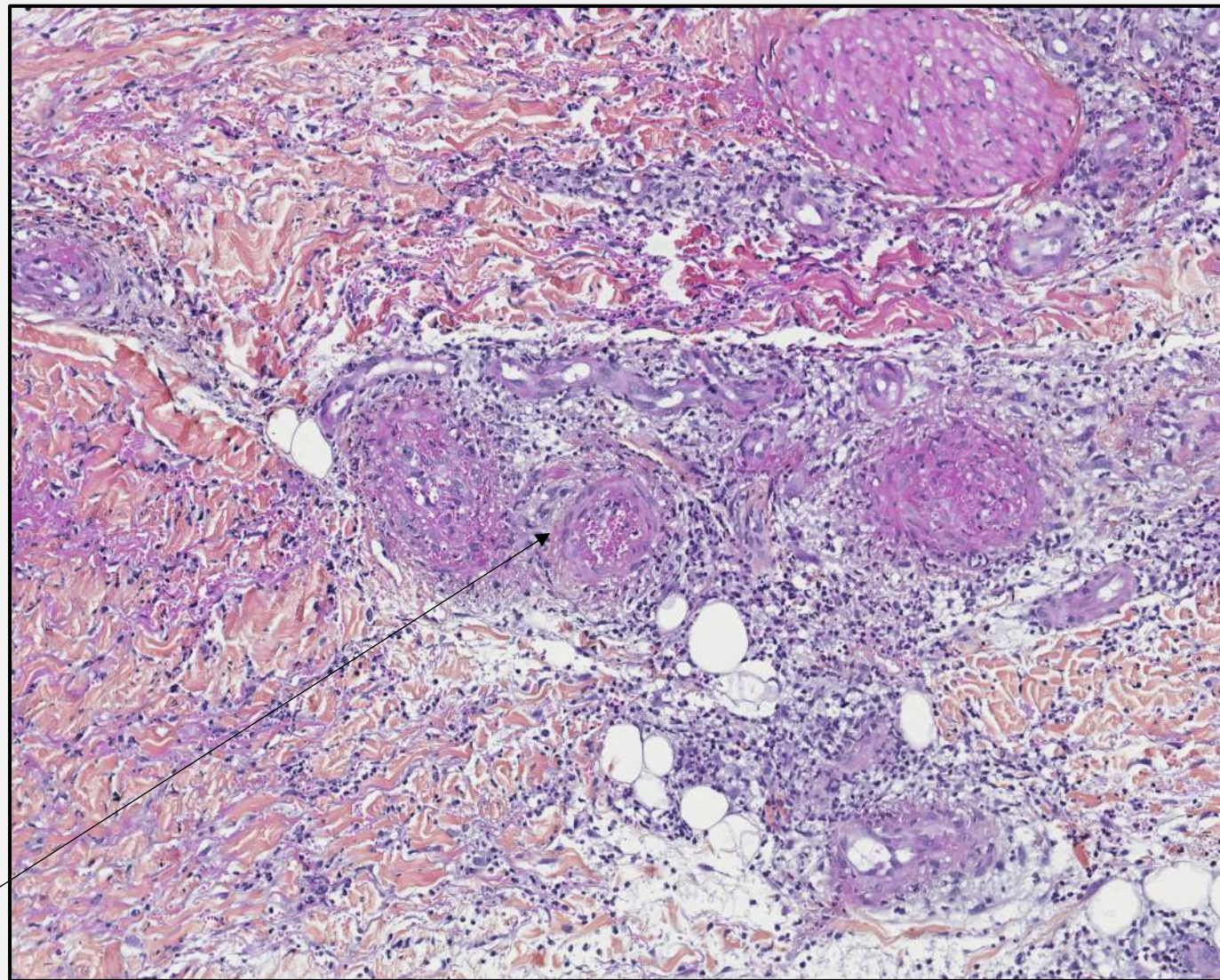


Photo Dr Nicolas Macagno,
Anatomopathologie,
hôpital Timone Marseille

Vasculites Leucocytoclasiques

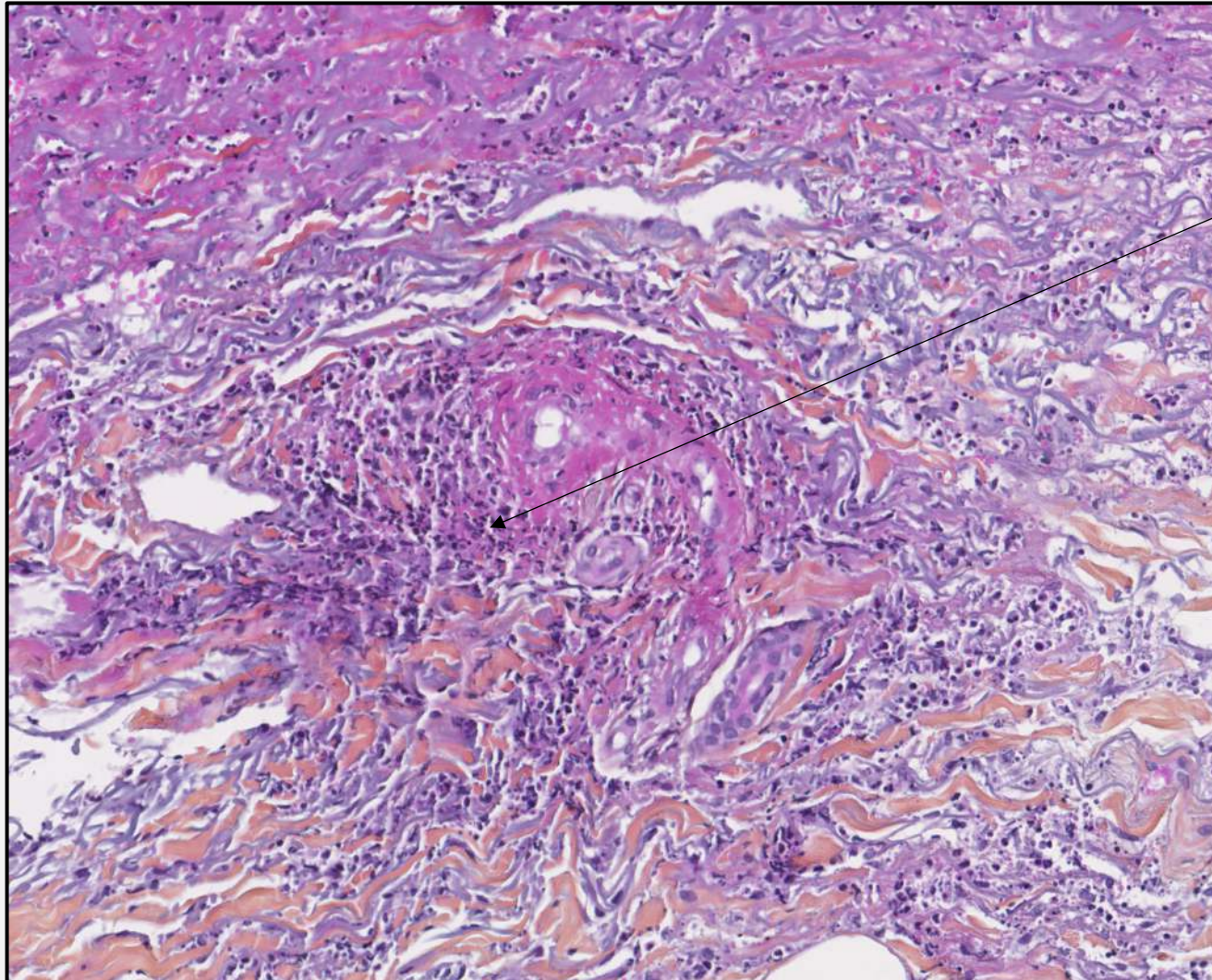


Leucocytoclasie (débris nucléaires des PNN)



Inflammation et épaississement parois des vaisseaux par infiltration de PNN

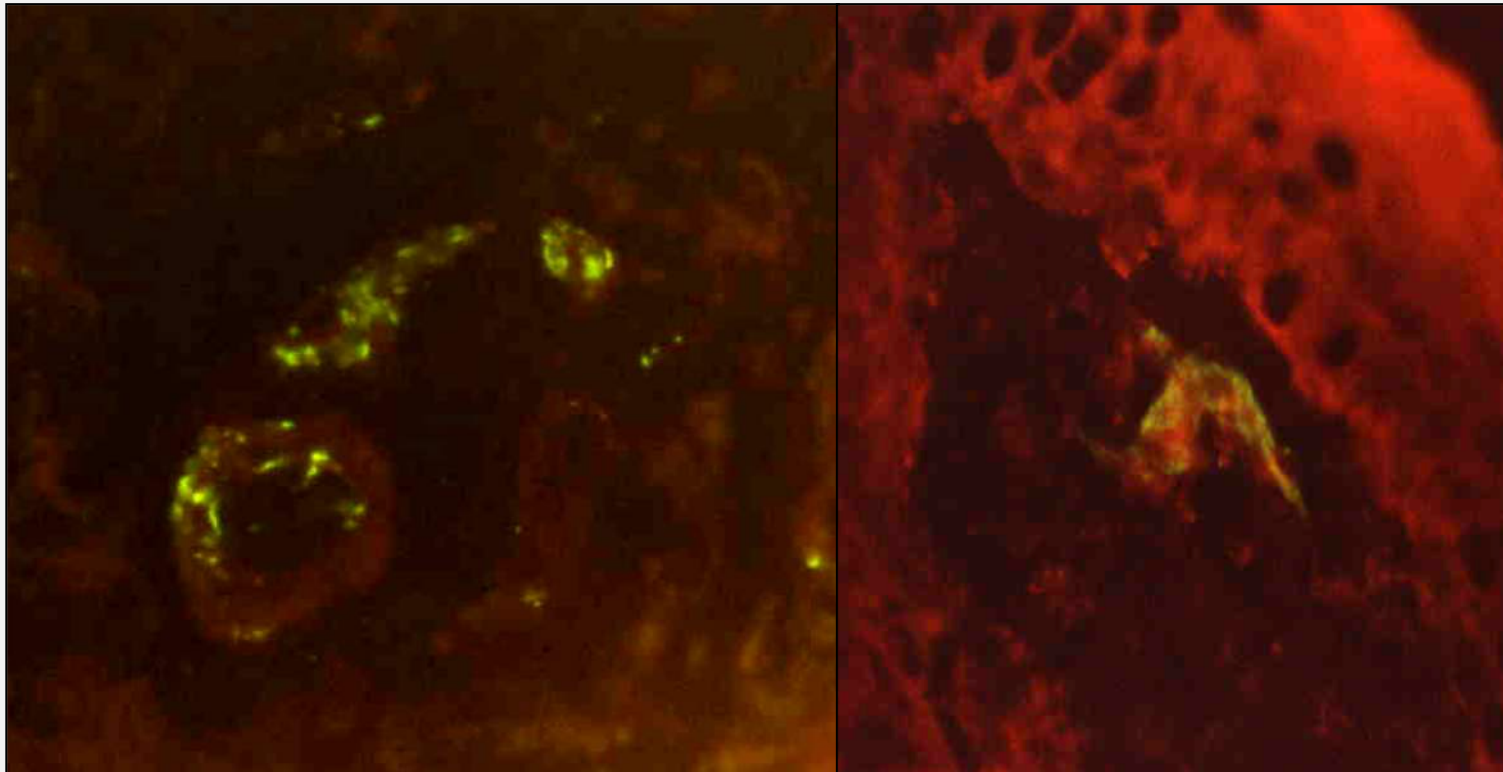
Vasculite leucocytoclasique avec nécrose fibrinoïde



Nécrose fibrinoïde

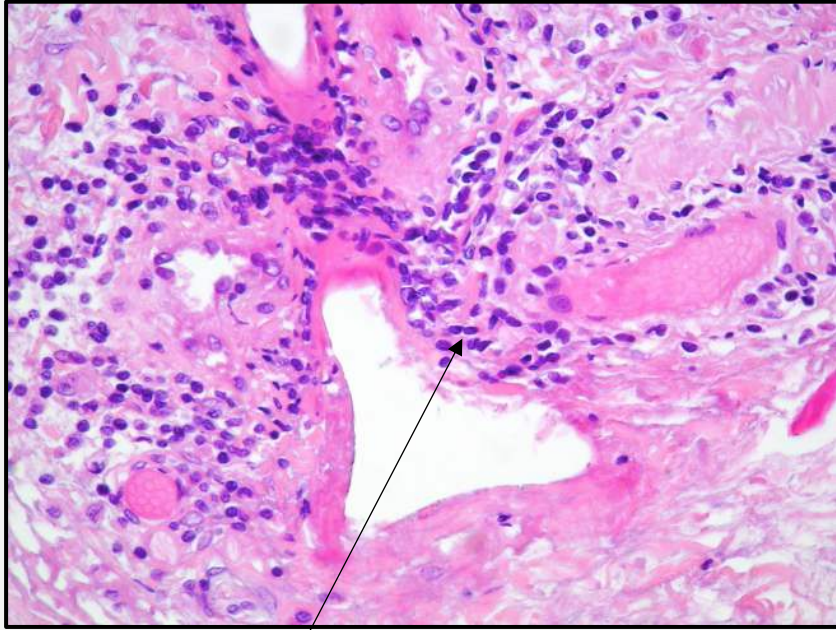
Photo Dr Nicolas Macagno,
Anatomopathologie Hôpital de la
Timone Marseille

IF DANS LES VASCULITES LEUCOCYTOCLASIQUES

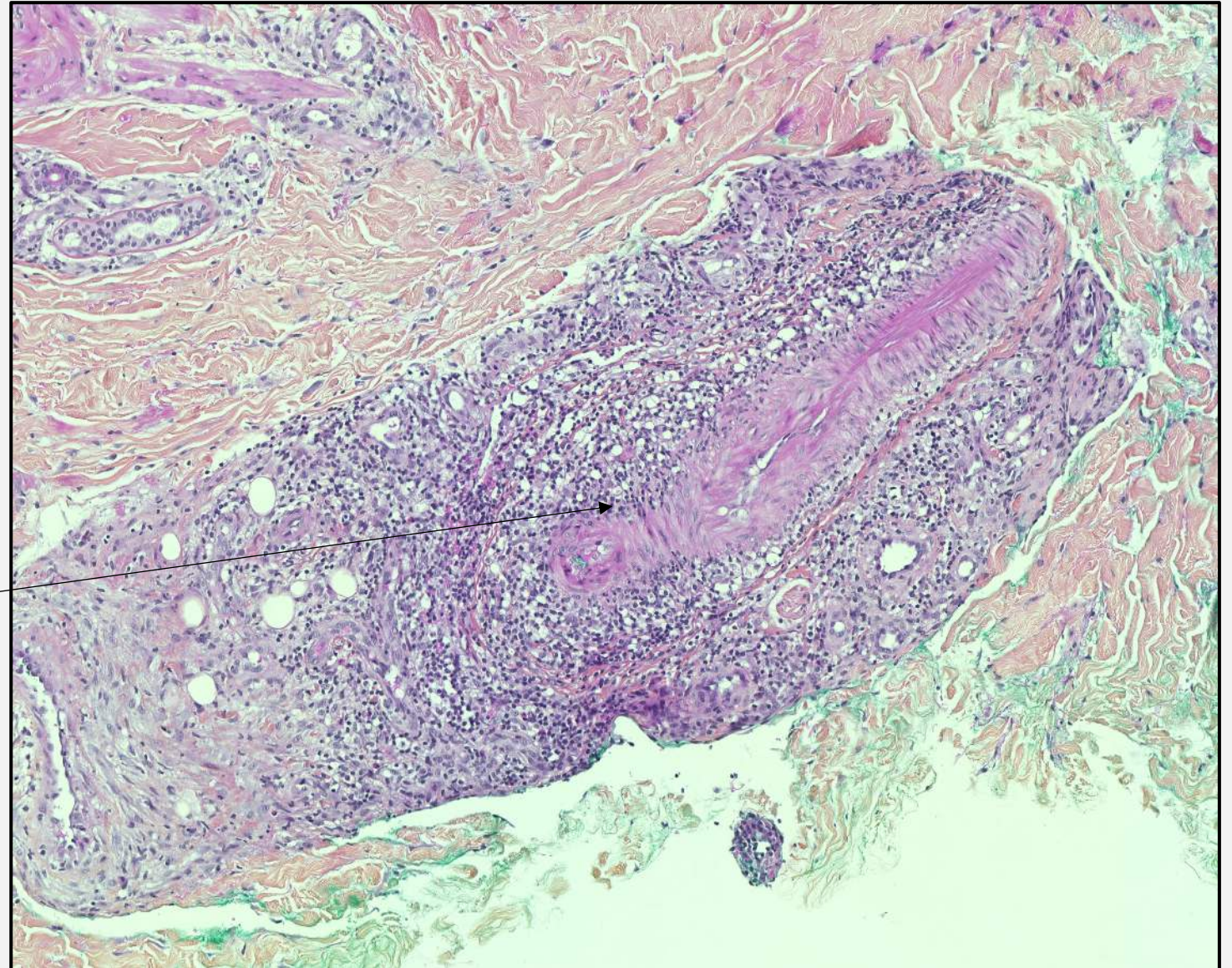


Dépôt d'Ig et de complément
dans la paroi des vaisseaux

Vasculites Lymphocytaires



Infiltrat constitué de lymphocytes



ANATHOMOPATHOLOGIE

Présence de granulome possible sur la biopsie en cas de :

- Granulomatose avec polyangéite
- Granulomatose éosinophilique avec polyangéite

BIBLIOGRAPHIE

Cord H. Sunderkotter, Bernhard Zelger, Ko-R on Chen, et a : Nomenclature of Cutaneous Vasculitis Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis & Rheumatology 2018 ; 70 (2) : 171–184

J Andrew Carlson : The histological assessment of cutaneous vasculitis. Histopathology 2010 ; 56 : 3-23