

VASCULARITES SECONDAIRES AUX CONNECTIVITES

Sclérodermie

Dermatomyosite

Gougerot-Sjogren

Polychondrite atrophiante

Sarcoïdose

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

- Vasculopathie faisant partie intégrante de la sclérodémie avec plusieurs manifestations :
 - Syndrome de Raynaud
 - Hypertension artérielle pulmonaire
 - Manifestations cutanées (notamment ulcères digitaux)
 - Anomalies à la capillaroscopie (méga-capillaires puis raréfaction, microhémorragies puis angiogenèse anarchique et destruction capillaire)
 - Crises rénales sclérodermiques caractérisées par une microangiopathie thrombotique

➡ Liés à une atteinte non inflammatoire occlusive des vaisseaux mais atteinte à type de vascularite inflammatoire possible

Les deux mécanisme semblent être en fait intriqués et difficile à différencier dans la physiopathologie du développement de la sclérodémie systémique

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

- L'association sclérodémie et vascularite reste rare, 2 associations rapportées :
 - Vascularite cryoglobulinémique (mixte) de type II ou III
 - Vascularite à ANCA (anti-MPO principalement)
- Présentations cliniques non spécifiques en cas de sclérodémie avec des signes cutanées et systémiques similaires aux cryoglobulinémies mixtes et aux vascularites à ANCA (notamment polyangéite microscopique)
 - Atteinte cutanée (purpura, ulcérations...)
 - Atteinte rénale avec glomérulonéphrite
 - Atteinte pulmonaire avec hémorragie alvéolaire
 - Atteinte oculaire
 - Atteinte neurologique surtout périphérique mais parfois centrale
 - Atteinte digestive avec risque de perforation...

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Vascularite associé à une sclérodermie systémique à suspecter en cas de :

- Manifestations cliniques inhabituelles
- Ulcères cutanées en présence d'une vascularite à la biopsie
- Atteinte rénale en l'absence de marqueur de microangiopathie thrombotique et d'hypertension (qui sont des signes de crise rénale sclérodermique)
- Présence d'ANCA ou d'un cryoprécipité de type II ou III

Se poser la question des vascularites à ANCA induites par les thérapeutiques utilisés dans la sclérodermie !!

SCLÉRODERMIE SYSTÉMIQUE

Pas de consensus pour le traitement

- Attention à la corticothérapie générale : risque de crise rénale sclérodermique si corticothérapie orale > 15mg/j
- Le traitement semble rejoindre celui des vascularites à ANCA ou des cryoglobulinémies mixtes

SYNDROME DE GOUGEROT-SJOGREN PRIMITIF

- Vascularite concernant 5 à 20% des patients
- Particulièrement chez les patients présentant des Ac anti-SSA
- Touche les vaisseaux de petit calibre et plus rarement les vaisseaux de moyen calibre
- Très souvent associée à une cryoglobulinémie de type II ou III plutôt que vascularite primitive secondaire au Gougerot

SYNDROME DE GOUGEROT-SJOGREN PRIMITIF

- **Manifestations dermatologiques**
 - Purpura vasculaire déclive infiltré ou pétéchial non infiltré
 - Lésions nodulaires ou ulcérées plus rares (en cas d'atteinte des vaisseaux de moyen calibre)
 - Lésions urticariennes plus inhabituelles (peuvent être un élément du tri-syndrome de Gougerot : purpura, nodules et urticaire en cocarde)
- Association très souvent avec une cryoglobulinémie mixte de type II ou III avec présence d'un cryoprécipité à la biologie !
- En histologie : vascularite leucocytoclasique ou vascularite lymphocytaire des petits vaisseaux principalement avec dépôts d'IgA, IgG ou IgM avec ou sans complément en IF

SYNDROME DE GOUGEROT-SJOGREN PRIMITIF

- **Manifestations systémiques**

- *Atteinte rénale* : glomérulonéphrite le plus souvent en rapport avec une cryoglobulinémie (à différencier de la néphropathie interstitielle secondaire à l'infiltration lymphoïde vu dans le Gougerot primitif sans vascularite associée)
- *Atteinte pulmonaire* : hémorragie alvéolaire, HTAP (A différencier de la pneumopathie lymphoïde associé au Gougerot primitif sans vascularite associée pouvant évoluer vers la fibrose et l'HTAP avec risque de lymphome pulmonaire)
- *Atteinte neurologique périphérique* : mononeuropathies multiples ou polyneuropathie sensitivomotrices (à différencier de la polyneuropathie sensitive pure par atteinte du ganglion rachidien dans le Gougerot primitif sans vascularite associée)
- *Atteinte neurologique centrale possible* (à différencier de l'atteinte cérébrale liée à un processus de démyélinisation sans vascularite associée dans le Gougerot primitif)
- *Atteintes cardiaques, digestives, articulaires ...*

SYNDROME DE GOUGEROT-SJOGREN PRIMITIF

- Pas de consensus pour les traitements
- Corticothérapie et immunosuppresseurs pour les atteintes systémiques sévères
- Traitements d'une cryoglobulinémie mixte associée (voir présentation dédiée)

DERMATOMYOSITE

- **Manifestations cutanées des vascularites associé à la dermatomyosite**
 - Lésions vésiculo-bulleuses
 - Lésions ulcérées
 - Lésions nécrotiques
 - Hémorragies péri unguéales
 - Lésions nodulaires
- En histologie : vascularite leucocytoclasique principalement des petits vaisseaux mais atteinte des vaisseaux de taille moyenne possible
- La présence d'Ac anti PL7 et anti MDA5 serait associée avec les vascularites nécrosantes

La présence à la biopsie d'une vasculite leucocytoclasique augmenterait le risque de néoplasie associée à la dermatomyosite !

DERMATOMYOSITE

Manifestations extra cutanée de vascularite associée à la dermatomyosite possibles

- Cardiaque (vascularite coronaire par exemple)
- Digestive (observée chez l'enfant surtout)
- Rénale
- Autres organes (plus rare)

Traitement (pas de consensus)

- Corticothérapie +/- associée à des immunosuppresseurs
- Place des biothérapies ?
- Traitement de la néoplasie sous jacente si présente

SARCOÏDOSE ET POLYCHONDRITE ATROPHIANTE

- Vascularites systémiques associées à la sarcoïdose et à la PCA très rares
- Toutes les tailles de vaisseaux touchés (petits, moyens et gros)
- En histologie : vascularite leucocytoclasique (ou vascularite granulomateuse nécrosante en cas de sarcoïdose possible)
- Traitement par corticothérapie avec ou sans immunosuppresseurs en fonction de la gravité, place de biothérapie ?

CONCLUSION

- Plusieurs connectivites associées à des vascularites systémiques
- Physiopathologie, taille des vaisseaux atteints, présentations cliniques différentes en fonction du type de connectivite
- Parfois secondaire à une cryoglobulinémie mixte
- Pas de consensus pour les traitements mais toujours le même schéma en fonction de la sévérité :
 - Corticothérapie orale avec bolus de methylprednisone si besoin associée ou non à un traitement immunosupresseur
 - Place des biothérapies ?

BIBLIOGRAPHIE

Aman Sharma, Aadhaar Dhooria, Ashish Aggarwal et al : Connective Tissue Disorder-Associated Vasculitis. Current Rheumatology Reports 2016 ; 18 : 31

Kuntal Chakravarty, Voon H. Ong, Christopher P. Denton : Secondary vasculitis in autoimmune connective tissue diseases. Current Opinion in Rheumatology 2016 ; 28 : 60-65

Lesley Ann Saketkoo, Oliver Distler : Is There Evidence for Vasculitis in Systemic Sclerosis? Current Rheumatology Reports 2012 ; 14 : 516-525

Robert E. Hunger, Caroline Dürr, Christoph U. Brand : Cutaneous Leukocytoclastic Vasculitis in Dermatomyositis Suggests Malignancy. Dermatology 2001 ; 202 : 123–126

Drew J. B. Kurtzman et Ruth Ann Vleugels : Anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5) dermatomyositis: A concise review with an emphasis on distinctive clinical features. Journal of the American academy of Dermatology 2017 ; 78 (4) : 776-782