

VASCULARITES SECONDAIRES AUX CONNECTIVITES

Lupus Systémique

VASCULARITE LUPIQUE : INTRODUCTION

2 types de lésions vasculaires dans le lupus

- Vasculopathie non inflammatoire (dont vasculopathie associée au SAPL)
- Vascularite lupique (inflammatoire) plus rare
 - Vascularite des petits vaisseaux (60% des cas)
 - Vascularite associée à une cryoglobulinémie mixte (30% des cas)
 - Vascularite des moyens vaisseaux (6% des cas)
 - Vascularite urticarienne

VASCULARITE LUPIQUE : PHYSIOPATHOLOGIE

- Physiopathologie faisant intervenir les complexes immuns
- Présence chez ces patients d'anticorps anti-endothélial (AECA) ?
 - Activation des cellules endothéliales
 - Effet cytotoxique lié aux anticorps et à l'activation du complément
 - Mais nature encore inconnue et pathogénicité douteuse, non spécifique d'une vascularite en particulier et non dosable en pratique courante.

VASCULARITE LUPIQUE : CLINIQUE

Vascularite des petits vaisseaux (le plus fréquent)

Manifestations dermatologiques

- Purpura vasculaire, infiltré, déclive
- Lésions érythémateuses maculo-papuleuses non spécifiques
- Lésions érythémateuses violacées punctiformes des pulpes des doigts ou des paumes des mains

Manifestations extra dermatologiques

Atteinte digestive, rénale, neurologique périphérique ou plus rarement centrale pulmonaire alvéolaire, cardiaque possible sans spécificité par rapport aux autres vascularites systémiques

Histologie/biologie

Vascularite leucocytoclasique des petits vaisseaux

VASCULARITE LUPIQUE

Vascularite des moyens vaisseaux (rare)

Manifestations dermatologiques	- Lésions nodulaires des membres inférieurs sur le trajet des vaisseaux - Ulcérations et ulcères, gangrènes des extrémités
Manifestations extra dermatologiques	Arthralgies, manifestations oculaires, rénales, neurologiques, digestives, pulmonaires, cardiaques...
Histologie/biologie	Vascularites nécrosantes des moyens vaisseaux, avec infiltration de PNN ou de lymphocytes

Tableau similaire à une PAN dans un contexte de Lupus

VASCULARITE LUPIQUE

Vascularite associé à une cryoglobulinémie mixte

Manifestations dermatologiques	- Purpura vasculaire - Syndrome de Raynaud, acrocyanose - Livédo (plus rare)
Manifestations extra dermatologiques	Arthralgies, manifestations rénales, pulmonaires, digestives, neurologiques centrales ou périphériques, cardiaques ...
Histologie/biologie	Atteinte des petits vaisseaux à type de vasculite leucocytoclasique Présence d'un cryoprécipité de type II ou III Anomalie du complément notamment avec baisse de C4 Présence d'un facteur rhumatoïde possible

VASCULARITE LUPIQUE

Vascularite associée à une vascularite urticarienne

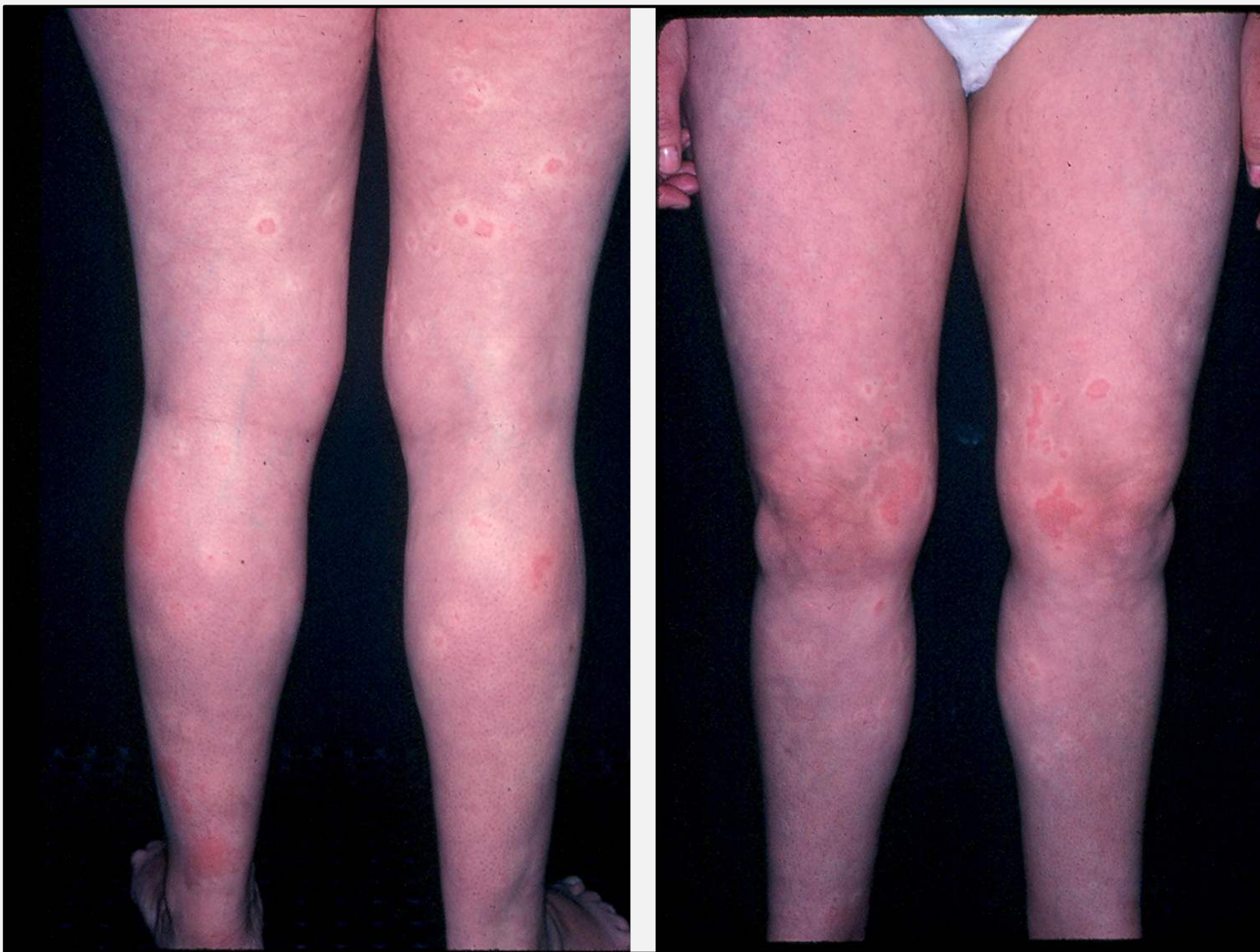
Manifestations dermatologiques	- Lésions urticariformes fixes, non prurigineuses avec parfois une sensation de picotement ou de brûlure non fugace (>24heures) - Episodes d'angio-œdèmes fugaces
Manifestations extra dermatologiques	- Association avec des épisodes d'angio-œdème - Arthralgies/arthrites - Uvéites/conjonctivites/sclérites - Atteinte pulmonaire obstructive avec emphysème - Atteinte rénale, neurologique ...
Histologie et biologie	- Vasculite des veinules post capillaire avec un infiltrat, composé essentiellement de polynucléaires, beaucoup plus rarement de lymphocytes, associé parfois une nécrose fibrinoïde. IF : dépôt de complément et d'immunoglobuline dans la paroi du vaisseau - Présence d'anti corps anti-C1q de manière inconstante, diminution de la fraction C1q - C3, C4 parfois bas



Vasculite urticarienne
Photo Pr Delaporte
dermatologie
Hôpital Nord Marseille

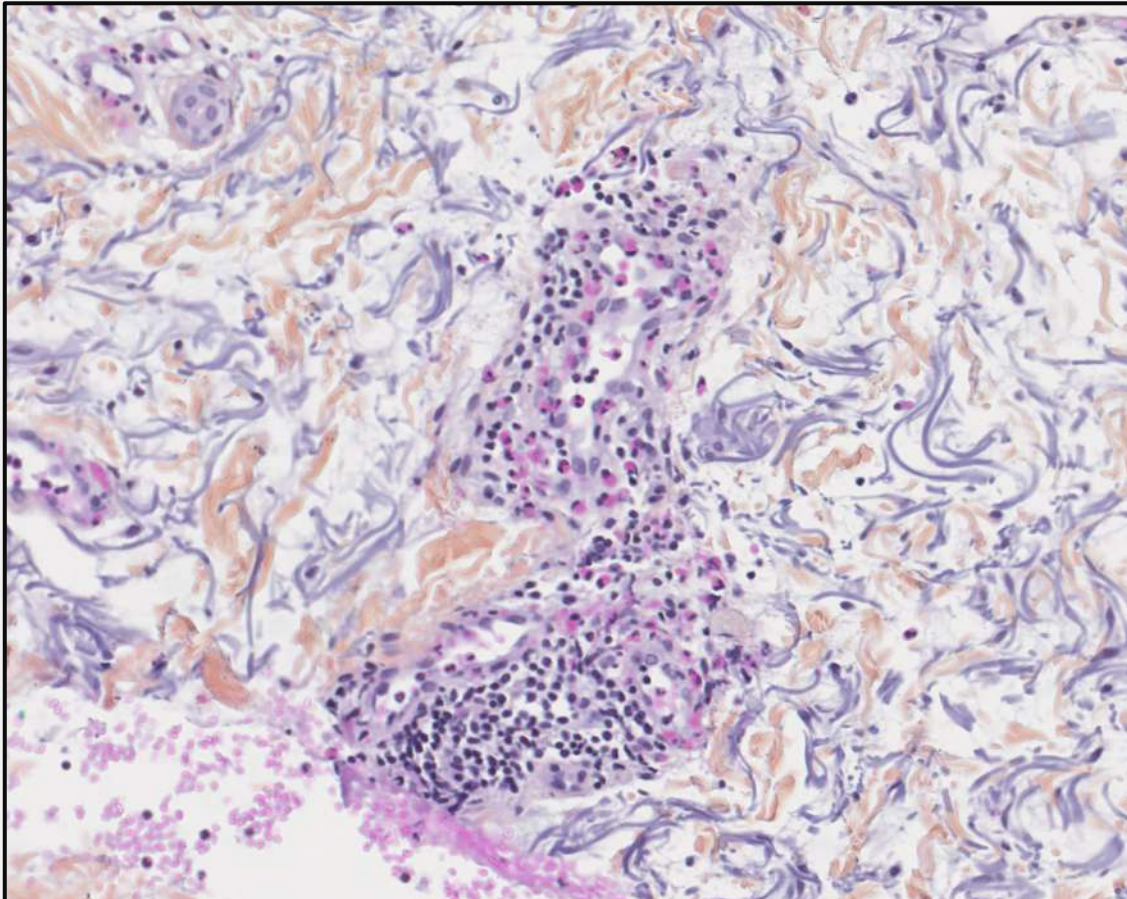


Vasculite urticarienne
Photo Pr Delaporte
dermatologie
Hôpital Nord Marseille



Vasculite urticarienne
Photo Pr Delaporte
dermatologie
Hôpital Nord Marseille

VASCULITE URTICARIENNE



- Vasculite des veinules post capillaire avec un infiltrat, composé essentiellement de polynucléaires, beaucoup plus rarement de lymphocytes, associé parfois une nécrose fibrinoïde
- IF : dépôt de complément et d'immunoglobuline dans la paroi du vaisseau

VASCULARITE LUPIQUE : DIAGNOSTIC

- Elévation de la VS
- Hypocomplémentémie
- Prévalence plus élevée d'Ac anti-DNA ,Ac anti-ribosomal, anti SSA/SSB par rapport aux patients lupiques sans vascularite
- Présence d'un cryoprécipité en cas de vascularite cryoglobulinémique dans le cadre d'un lupus
- Présence d'Ac anti-C1q (inconstant) en cas de vascularite urticarienne associée à un Lupus

VASCULARITE LUPIQUE : CAS PARTICULIER

Cas particulier de l'atteinte du système nerveux central dans le lupus

- Plusieurs causes possibles dans le lupus : métabolique, troubles hydro-électrolytiques, thrombose dans le cadre d'un syndrome des anti-phospholipides et vascularite lupique
- Vascularites à suspecter si symptômes aigus en présence de plusieurs infarctus cérébraux à l'imagerie
- Aide de l'IRM et de l'angiographie et éventuellement de la biopsie cérébrale (mais risque de iatrogénie)

VASCULARITES LUPIQUES : TRAITEMENTS

Vascularite cutanée exclusive

- En première intention :
 - Hydroxychloroquine
 - Corticothérapie orale +/- bolus de méthylprednisone en traitement d'induction
 - Immunosuppresseurs en traitement de fond (inhibiteur de la calcineurine, mycophénolate mofétil)
- Si résistance : utilisation de Belimumab

VASCULARITE LUPIQUE

Atteinte systémique

- En première intention
 - Hydroxychloroquine
 - Corticothérapie orale +/- bolus de methylprednisone en traitement d'induction
 - Immunosuppresseur associés à la corticothérapie en traitement d'induction si besoin (Cyclophosphamide) ou en traitement de fond (Mycophénolate mofétil)
- Si résistance :
 - Utilisation Rituximab
 - Place des échanges plasmatiques ?

VASCULITE LUPIQUE : TRAITEMENTS

En cas de vasculite urticarienne

- Forme mineure (cutanée)
 - Hydroxychloroquine
 - Dapsone
 - Colchicine
- Si échec ou forme sévère (atteinte systémique)
 - Recours à la corticothérapie orale +/- bolus de méthylprednisone en traitement d'induction
 - Immunosuppresseurs associés à la corticothérapie et en traitement de fond (azathioprine, mycophénolate mofétil)
 - Rituximab

VASCULITE LUPIQUE : TRAITEMENTS

En cas de cryoglobulinémie mixte

- Formes mineures : éviter l'exposition au froid, éradication des foyers infectieux, repos en cas de poussée purpurique, antalgiques, voire AINS en cas d'arthralgies ou d'arthrites
Thérapeutiques vasodilatatrices en cas de lésions ischémiques distales
- Formes sévères ou récidivantes (neuropathie périphérique sévère, nécrose ou gangrène distale des membres, glomérulonéphrite extra-membraneuse, atteinte digestive) : corticothérapie générale +/- rituximab ou agents alkylants
- Formes particulièrement sévères (Glomérulonéphrite avec insuffisance rénale, ulcères ou nécroses cutanées, mononeuropathie multiple progressive) : échanges plasmatiques mais intérêt controversé

VASCULARITE LUPIQUE : CONCLUSION

- Plusieurs types d'atteinte vasculaire dans le lupus avec des mécanismes non inflammatoire ou inflammatoire en cas de vascularite
- La vascularite peut être la conséquence directe du lupus ou faire intervenir une cryoglobulinémie mixte ou une vascularite urticarienne
- Diagnostic clinique orienté par la biologie et l'histologie
- Traitement orienté en fonction du type de vascularite associée !!

BIBLIOGRAPHIE

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

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

Manuel Ramos-Casals, Norma Nardi, Mariana Lagrutta, et al : Vasculitis in Systemic Lupus Erythematosus, Prevalence and Clinical Characteristics in 670 Patients. Medicine 2006 ; 85 : 95-104

Paweł Cieślak, Antoni Hrycek, Piotr Kłuciński : Vasculopathy and vasculitis in systemic lupus erythematosus. Polish Archives of Internal Medicine 2008 ; 118(1-2) : 57-63

Antonis Fanouriakis, Myrto Kostopoulou, Alessia Alunno, et al : 2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Annals of Rheumatic Diseases 2019 ; 78 : 736-745