

Pathologie vasculaire et troubles circulatoires

Collège Français des Pathologistes (CoPath)

Date de création du document 2011_2012

Sommaire

- 1 Stase sanguine/pathologie hémodynamique
 - 1.1 Œdème
 - 1.2 Congestion
 - 1.2.1 Congestion active
 - 1.2.2 Congestion passive
 - 1.3 Hémorragie
 - 1.4 État de choc
 - 1.4.1 Mécanismes des états de choc
 - 1.4.2 Morphologie des lésions du choc
- 2 Thrombose et maladie thrombo-embolique
 - 2.1 Thrombose
 - 2.1.1 Pathogénie de la formation du thrombus
 - 2.1.2 Morphologie du thrombus
 - 2.1.2.1 Le thrombus récent
 - 2.1.2.2 Le degré d'oblitération du conduit vasculaire est variable
 - 2.1.2.3 Évolution anatomique du thrombus
 - 2.1.3 Formes topographiques des thromboses
 - 2.2 Embolie
 - 2.2.1 Classification des embolies selon la nature de l'embole
 - 2.2.2 Trajet des embolies
 - 2.2.3 Conséquences des embolies
- 3 Ischémie, infarctus, infarctissement hémorragique
 - 3.1 Ischémie
 - 3.1.1 Définition
 - 3.1.2 Causes des ischémies
 - 3.1.3 Facteurs influençant le retentissement de l'ischémie
 - 3.1.4 Conséquences de l'ischémie
 - 3.2 Infarctus
 - 3.2.1 Définition
 - 3.2.2 Variétés morphologiques d'infarctus
 - 3.2.2.1 Infarctus blanc
 - 3.2.2.2 Infarctus rouge
 - 3.3 Infarctissement hémorragique
- 4 Athérosclérose
 - 4.1 Épidémiologie
 - 4.2 Formes topographiques
 - 4.3 Formes anatomopathologiques
 - 4.3.1 Lésions initiales de la maladie
 - 4.3.2 La lésion constituée de la maladie : la plaque d'athérosclérose
 - 4.3.3 Lésions compliquées de la maladie
 - 4.4 Formes anatomocliniques
 - 4.4.1 Athérosclérose aortique
 - 4.4.2 Athérosclérose périphérique
 - 4.5 Histogénèse
 - 4.6 Conclusion
 - 4.7 Autres lésions histologiques artérielles
- 5 Vascularites
 - 5.1 Classification des vascularites
 - 5.2 Vascularites intéressant les vaisseaux de gros calibre

- 5.3 Vascularites intéressant les vaisseaux de moyen calibre
- 5.4 Vascularites intéressant les vaisseaux de petit calibre
- 5.5 Vascularites associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) (figure 4.32)
- 6 Conclusion
- 7 Les points essentiels

OBJECTIFS

- Connaître les mécanismes physiopathologiques des troubles hémodynamiques et de la maladie thromboembolique. Définir les notions d'ischémie, d'infarctus blanc et rouge, et décrire les principales modifications macroscopiques et microscopiques associées. Connaître et expliquer l'évolution possible de ces lésions.
- Définir l'athérosclérose, en connaître les facteurs de risque et les principales formes topographiques. Connaître la structure générale d'une plaque athéroscléreuse et ses complications évolutives.
- Connaître les principes généraux de la classification des artérites et les principales caractéristiques anatomo-cliniques de la maladie de Horton.

1 - STASE SANGUINE / PATHOLOGIE HEMODYNAMIQUE

1.1 - Œdème

L'œdème est une augmentation de la quantité d'eau dans les espaces extra-vasculaires.

Aspect macroscopique : les tissus et organes œdémateux sont mous et pâles : après incision, ils peuvent laisser sourdre un écoulement de liquide légèrement rosé. Les œdèmes prédominent dans les parties déclives (œdèmes des chevilles). Le tissu garde parfois l'empreinte du doigt à la pression (signe du godet). L'œdème peut intéresser les cavités naturelles de l'organisme : séreuses (épanchement pleural, ascite), cavités articulaires (hydarthrose). L'anasarque désigne un œdème généralisé.

Aspect microscopique : les anomalies microscopiques sont assez subtiles à identifier. Le tissu est infiltré par une sérosité pâle, très faiblement éosinophile, écartant les uns des autres les éléments constitutifs normaux (cellules, fibres).

Physiopathologie : on distingue deux types d'œdèmes, selon qu'ils sont liés à des phénomènes hémodynamiques ou à un processus inflammatoire. Les principales causes des œdèmes sont résumées dans le tableau 4.1.

Tableau 41 : Variétés physiopathologiques des œdèmes

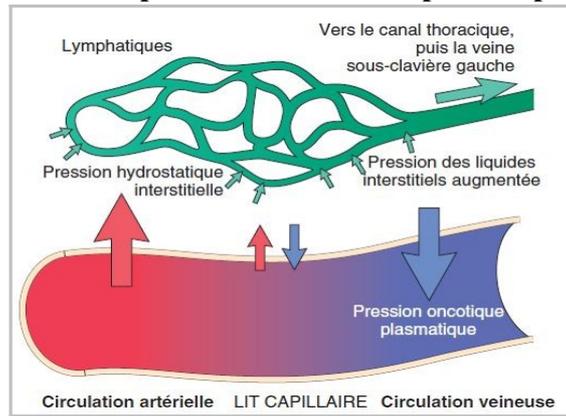
Tableau 4.1
Variétés physiopathologiques des œdèmes
Augmentation de la pression hydrostatique
Anomalies du retour veineux
– Insuffisance cardiaque congestive
– Péricardite constrictive
– Ascite (cirrhose du foie)
– Obstruction ou compression veineuses
– Thrombose
– Compression extrinsèque (ex : par une tumeur)
– Immobilité prolongée des membres inférieurs (alitement)
Vasodilatation artériolaire
– Chaleur
– Dysrégulation neuro-humorale
Diminution de la pression oncotique du plasma (Hypoprotéinémies)
Glomérulopathies avec fuite protéique (syndrome néphrotique)
Cirrhose du foie (ascite)
Malnutrition
Gastroentéropathie avec fuite protéique
Obstruction lymphatique
Inflammatoire
Néoplasique
Après chirurgie
Post-radiothérapeutiques
Rétention sodée
Apport excessif de sel en cas d'insuffisance rénale
Excès de réabsorption tubulaire de sodium
– Diminution de perfusion artérielle rénale
– Sécrétion excessive de rénine, angiotensine, aldostérone
Inflammation
Inflammation aiguë
Inflammation chronique
Angiogénèse
Modifié d'après Leaf A, Cotran RS: Renal Pathophysiology, 3rd ed. New York, Oxford University Press, 1985, p 146

Les œdèmes hémodynamiques ou transsudats sont pauvres en protéines plasmatiques.

Ils peuvent résulter de plusieurs mécanismes (figure 4.1) :

- augmentation de la pression hydrostatique dans le secteur veineux : soit œdème localisé par obstacle sur une veine, soit œdème généralisé par insuffisance cardiaque globale (voir plus loin le paragraphe dédié à la congestion passive) ;
- diminution de la pression oncotique des protéines plasmatiques, dans les états d'hypoprotidémie (malnutrition sévère, protéinurie massive, insuffisance hépatique grave) ;
- rétention hydro-sodée (insuffisance rénale) ;
- obstacle au drainage lymphatique (éléphantiasis).

Figure 4.1. Facteurs affectant l'équilibre et le passage des fluides de part et d'autre de la paroi capillaire



Les œdèmes lésionnels ou exsudats sont riches en protéines plasmatiques.

Ils sont dus à une *augmentation de la perméabilité endothéliale* (phase initiale de l'inflammation) : œdème lésionnel pulmonaire au cours du syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) de l'adulte, par exemple.

Conséquences des œdèmes : elles varient selon le siège et l'intensité de l'œdème :

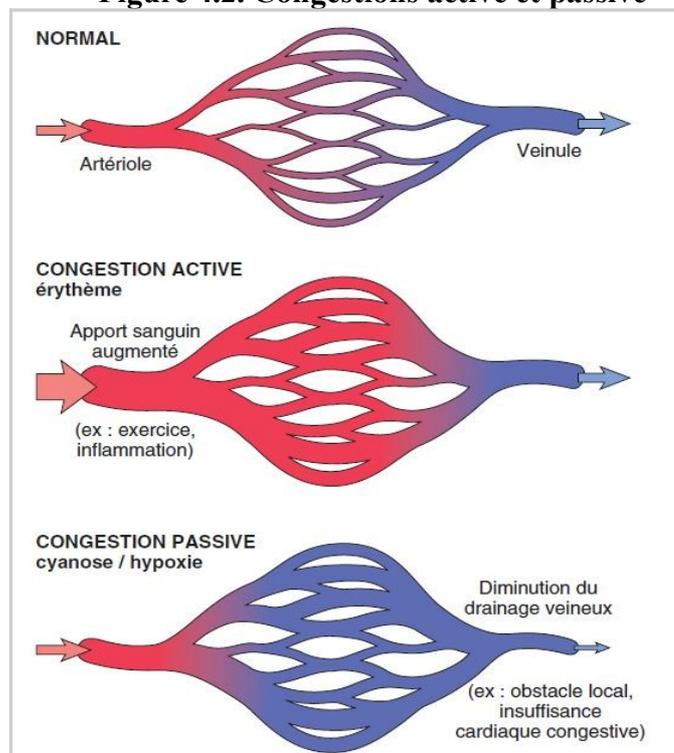
- compression gênant le fonctionnement d'un organe : trouble de la fonction ventriculaire au cours d'un hydropéricarde (tamponnade) ;
- réaction inflammatoire (et surinfection) : complication possible des œdèmes prolongés ;
- décès, si l'œdème se développe dans une zone dangereuse : œdème aigu de la glotte, du poumon (OAP), œdème cérébral.

1. 2 - Congestion

La congestion est une augmentation de la quantité de sang contenue dans des vaisseaux qui se dilatent.

La congestion peut être active ou passive (figure 4.2). Beaucoup de causes de congestion sont aussi des causes d'œdèmes, ce qui explique que les deux anomalies soient souvent associées.

Figure 4.2. Congestions active et passive



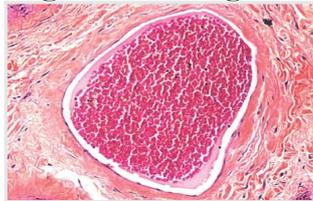
1. 2. 1 - Congestion active

La congestion active est la conséquence d'une augmentation de l'apport de sang artériel (hyperhémie) par vasodilatation active des artérioles de la microcirculation (figure 4.3).

Elle se traduit par une rougeur et une chaleur locales. Les organes touchés sont de poids augmenté.

Elle s'observe par mécanisme nerveux réflexe, par adaptation lors d'une sollicitation fonctionnelle accrue (muscle en exercice), lors de la phase initiale d'une inflammation et par la mise en jeu de médiateurs chimiques.

Figure 4.3. Congestion



1. 2. 2 - Congestion passive

La congestion passive est la conséquence d'un ralentissement du drainage sanguin veineux (stase).

Elle s'accompagne d'une dilatation passive des veines et capillaires et d'une diminution du débit sanguin. Les tissus souffrent d'hypoxie : les cellules endothéliales sont les premières altérées, ce qui, associé à une augmentation locale de la pression hydrostatique, produit un œdème. Les organes sont froids, bleu violacé (= cyanose par désaturation de l'hémoglobine), de poids augmenté.

La congestion passive peut être *localisée*, d'origine veineuse, liée à une stase, à une oblitération (thrombose) ou à une compression veineuse.

Elle peut aussi être *généralisée*, due à une insuffisance cardiaque. Les conséquences sont différentes selon le type d'insuffisance cardiaque.

Congestion liée à une insuffisance cardiaque gauche

Il s'agit d'une incapacité du cœur gauche à évacuer le sang veineux pulmonaire. Elle entraîne une élévation des pressions dans la circulation veineuse pulmonaire et des conséquences pathologiques prédominant au niveau du poumon : « poumon cardiaque ».

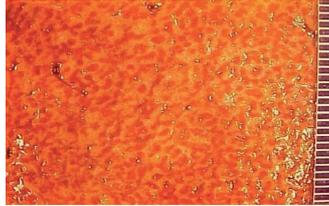
- Si la stase est aiguë, elle entraîne un œdème aigu pulmonaire (OAP), réversible. Les poumons sont lourds, crépitants, laissant échapper à la coupe un liquide spumeux (ressemblant à de l'écume), parfois hémorragique, avec ou sans épanchement pleural. Microscopiquement, les alvéoles sont inondées par de l'œdème et parfois par des hématies, les capillaires des cloisons alvéolaires sont gorgés d'hématies.
- Si la stase devient chronique, elle aboutit à une « induration brune des poumons », irréversible. Les poumons sont fermes et de couleur brique, brunâtre. Microscopiquement, des sidérophages s'accumulent dans les alvéoles (l'hémosidérine provient de la dégradation des hématies dans les alvéoles). Puis apparaît progressivement une fibrose des cloisons alvéolaires, ralentissant les échanges gazeux, et une fibrose des parois vasculaires qui accroît l'hypertension dans la circulation pulmonaire.

Congestion liée à une insuffisance cardiaque droite ou globale

Elle entraîne une élévation des pressions dans l'oreillette droite, les veines caves et sus-hépatiques, et des conséquences pathologiques prédominant au niveau du foie : « foie cardiaque ».

Si la stase est aiguë, le foie est gros, lisse, ferme, rouge sombre, laissant s'écouler à la coupe du sang noirâtre par les veines sus-hépatiques dilatées. Les tranches de section montrent une surface de coupe bigarrée (« foie muscade ») : un réseau rougeâtre se détache sur un fond jaune (figure 4.4). Microscopiquement, ce réseau correspond à une dilatation des veines et des capillaires centro-lobulaires. Si la stase est importante, l'hypoxie altère les hépatocytes centro-lobulaires, entraînant une stéatose puis une nécrose des hépatocytes. Ces lésions hépatocytaires peuvent confluer d'une zone centro-lobulaire à une autre, mais respectent les zones péri-portales mieux oxygénées (car recevant le sang de l'artère hépatique). Les lésions régressent rapidement avec le traitement de l'insuffisance cardiaque : le foie retrouve un volume normal, tout au moins jusqu'à l'épisode suivant de décompensation (« foie accordéon ») et les pertes hépatocytaires sont remplacées par la régénération hépatocytaire (division des hépatocytes sains).

Figure 4.4. Foie cardiaque aigu : aspect macroscopique de « foie muscade »



Si la stase devient chronique, apparaît une fibrose systématisée de la paroi des veines et capillaires centro-lobulaires, puis la fibrose devient mutilante, remplaçant les zones de nécrose hépatocytaire et englobant des dépôts d'hémossidérine. Au maximum, les zones de fibrose sont confluentes et entourent les territoires péri-portaux résiduels : c'est la « cirrhose cardiaque », rare aujourd'hui du fait d'un traitement plus précoce et efficace des insuffisances cardiaques.

Remarque

Des lésions hépatiques similaires au foie cardiaque peuvent se produire en cas d'obstacle sur la circulation veineuse sus-hépatique, au cours du *syndrome de Budd-Chiari* (thrombose des gros troncs veineux sus-hépatiques), ou de la *maladie veino-occlusive* (fibrose sténosante et oblitérante de la paroi des petites veines sus-hépatiques centro-lobulaires).

1. 3 - Hémorragie

L'hémorragie est une issue de sang hors des cavités vasculaires.

- Hémorragie artérielle : sang rouge vif, s'écoulant de manière saccadée.
- Hémorragie veineuse : sang rouge sombre, s'écoulant de manière continue.
- Hémorragie capillaire : en nappes (par érythrodiapédèse).

Les circonstances étiologiques sont multiples

- **Rupture des vaisseaux ou du cœur** : traumatisme externe, rupture d'une paroi fragilisée par une pathologie antérieure (anévrisme artériel), rupture du myocarde par nécrose ischémique (infarctus), destruction d'une paroi artérielle par un processus pathologique extrinsèque (ulcère gastrique, tumeur).
- **Érythrodiapédèse au travers de parois capillaires altérées** : lésions de l'endothélium par des toxines bactériennes (au cours de septicémies) ou à l'occasion de coagulopathies de consommation (lors de divers états de choc) ou au cours de certaines inflammations localisées (dites « hémorragiques »).

Types anatomiques des hémorragies

- *Hémorragies extériorisées (externes)* : hématomène, méléna, rectorragies, épistaxis, hémoptysie, plaie cutanée.
- *Hémorragies collectées* dans une cavité naturelle (hémothorax, hémopéricarde, hémopéritoine, hémossalpinx).
- *Hémorragies intratissulaires* : hématomes (collection sanguine assez importante et bien limitée), hémorragie interstitielle (ecchymose, purpura, pétéchie).

Évolution des hémorragies localisées

- Les hémorragies tissulaires peu étendues évoluent progressivement vers la résorption et la guérison, avec réaction inflammatoire et dégradation locale de l'hémoglobine : hémosidérine et autres pigments dérivés de l'hème (« biligénie locale », expliquant le passage successif des ecchymoses par différentes couleurs). Les macrophages se chargent de pigment hémosidérinique (sidérophages).
- Si l'hémorragie, abondante, s'est accompagnée d'une nécrose tissulaire : développement d'une réaction inflammatoire, aboutissant à un tissu fibreux cicatriciel tatoué d'hémosidérine, parfois calcifié.
- En cas d'hématome volumineux, la détersion est souvent incomplète : il se produit alors un enkystement, on parle d'*hématome enkysté*. Cet hématome est une coque fibreuse entourant du sang dégradé (liquide citrin, teinté d'hémosidérine et renfermant des cristaux de cholestérol). Rarement, peut survenir une surinfection avec suppuration.
- Dans une cavité séreuse, des dépôts de fibrine vont s'organiser en un tissu fibreux, épaississant les séreuses et ayant tendance à donner des adhérences ou des symphyses (accolement des feuilletts viscéraux et pariétaux de la séreuse).

Conséquences des hémorragies

Elles varient en fonction de leur importance et de leur siège.

- *Choc hypovolémique* en cas d'hémorragie abondante et rapide.
- *Anémie ferriprive*, si les hémorragies sont espacées dans le temps et lentes.
- *Destruction d'un tissu fonctionnellement vital* pour l'organisme, dilacéré par l'hémorragie (hémorragie intracérébrale ou surrénalienne).
- *Compression* gênant la fonction d'un viscère : hémopéricarde provoquant une insuffisance cardiaque aiguë (tamponnade), hématome extra-dural comprimant le cerveau.

1. 4 - État de choc

Le choc (ou collapsus cardio-vasculaire) est une défaillance circulatoire aiguë avec hypoperfusion généralisée des tissus. Il entraîne rapidement des lésions tissulaires par anoxie, initialement réversibles, mais dont la persistance aboutira à l'apparition de lésions tissulaires irréversibles et au décès.

1. 4. 1 - Mécanismes des états de choc

Selon les mécanismes mis en jeu, les états de choc sont classés en :

- *choc hypovolémique*, par diminution du volume sanguin : hémorragie, pertes plasmatiques des grands brûlés, pertes hydro-sodées par vomissements ou diarrhée ;
- *choc cardiogénique*, par diminution du débit cardiaque : insuffisance cardiaque ; arrêt de la circulation cardiaque par embolie pulmonaire ;
- *choc par vasodilatation généralisée* : choc septique, choc neurogène (accident anesthésique, traumatisme médullaire), choc anaphylactique, choc toxique.

1. 4. 2 - Morphologie des lésions du choc

Il s'agit essentiellement de lésions hypoxiques, d'abord réversibles, puis irréversibles, entraînant la mort cellulaire si l'état de choc se prolonge. Certains organes sont préférentiellement touchés.

- **Système nerveux central** : encéphalopathie ischémique, généralisée ou plurifocale, puis ramollissement cérébral.
- **Myocarde** : ischémie puis nécrose localisée ou généralisée.
- **Muqueuse intestinale** : lésions ischémiques multifocales coexistant avec des territoires sains, ulcérations de stress.
- **Reins** : nécrose tubulaire aiguë : les cellules épithéliales tubulaires sont très sensibles à l'anoxie et aux toxines. Morphologiquement : nécrose des cellules des tubes, œdème interstitiel et congestion.

- **Poumons** : atteinte surtout sévère dans les états de choc septiques : *dommage alvéolaire diffus*, responsable d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë.
- **Foie** : dans les régions centro-lobulaires, nécrose ischémique en nappe des hépatocytes, stéatose (signe d'hypoxie).

2 - THROMBOSE ET MALADIE THROMBO EMBOLIQUE

2. 1 - Thrombose

La thrombose correspond à la coagulation du sang dans une cavité vasculaire (cœur, artère, veine, capillaire) au cours de la vie.

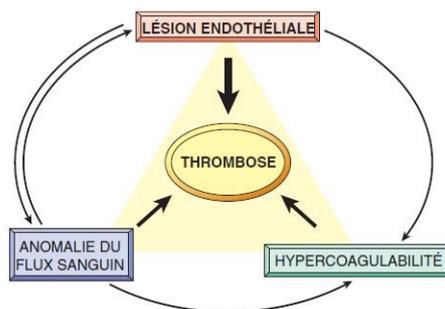
Le thrombus ainsi formé exclut par définition :

- les caillots sanguins formés après la mort (caillots post-mortem ou cadavériques) ;
- une collection de sang coagulé hors d'une cavité vasculaire (c'est un hématome).

2. 1. 1 - Pathogénie de la formation du thrombus

Trois facteurs principaux, dont l'importance respective varie selon les situations pathologiques, interviennent dans la formation d'un thrombus. C'est la triade de Virchow (figure 4.5).

Figure 4.5. La triade de Virchow au cours de la thrombose



L'intégrité de l'endothélium (facteur pariétal) est l'élément principal. Une agression de l'endothélium peut aussi modifier le flux circulatoire local (facteur hémodynamique) et la coagulabilité (facteur sanguin). De leur côté, des modifications du flux sanguin (turbulences, stase) peuvent être responsable de lésions endothéliales. Ces facteurs peuvent être isolés ou interagir pour entraîner la formation d'un thrombus.

Facteur pariétal

Il s'agit d'une lésion de la paroi vasculaire aboutissant à une interruption de l'endothélium : elle permet le contact entre le sang et la matrice extra-cellulaire sous-endothéliale. Ce facteur est le seul qui soit nécessaire à la constitution d'une thrombose et qui soit suffisant à lui seul pour déclencher le processus thrombotique. Il est souvent isolé dans les thromboses artérielles et intracardiaques.

On inclut également dans les mécanismes pariétaux certaines conditions dans lesquelles il n'y a pas de véritable destruction endothéliale, mais une activation endothéliale pro-coagulante faisant perdre les propriétés de thrombo-résistance de l'endothélium (sous l'effet de toxines bactériennes, par exemple).

Les causes de cette lésion pariétale sont multiples :

- traumatismes : compression ou contusion vasculaire ;
- turbulences circulatoires : au niveau des valvules ou des carrefours vasculaires (rôle surtout dans la constitution des thromboses artérielles et intracardiaques) ;
- inflammation : artérites, phlébites, phénomènes septiques de voisinage ;

- athérosclérose.

Facteur hémodynamique

La stase (ralentissement de la circulation sanguine) est un facteur prédominant de la formation des thromboses veineuses. Elle entraîne également une souffrance endothéliale par hypoxie. Elle favorise surtout l'augmentation de taille d'une microthrombose déjà constituée.

Les causes de la stase sanguine sont nombreuses :

- veines : varices, décubitus prolongé, immobilisation plâtrée ;
- artères : anévrisme, hypotension.

Facteur sanguin

Le terme d'hypercoagulabilité regroupe l'ensemble des altérations des voies de la coagulation favorisant la thrombose. L'hypercoagulabilité est plus inconstamment impliquée dans la constitution des thromboses que les deux facteurs précédents, mais constitue un facteur de risque indéniable pour les patients qui en sont atteints. Parmi ses causes, on peut citer :

- les maladies de la coagulation sanguine proprement dites, génétiques ou acquises ;
- les états d'hyperviscosité sanguine (polyglobulie, hémococoncentration) ;
- la contraception orale, l'hypercholestérolémie.

2. 1. 2 - Morphologie du thrombus

2. 1. 2. 1 - Le thrombus récent

Il peut prendre des aspects variables, qui dépendent de son siège et de ses circonstances d'apparition.

Dans le cœur et les artères : il apparaît en général au niveau d'une lésion endothéliale (plaque athéroscléreuse) ou d'une zone de turbulences (anévrisme).

Il adhère à la paroi vasculaire au niveau de la lésion d'origine, et a tendance à s'étendre de façon rétrograde.

Dans le système veineux : il siège habituellement dans une zone de stase sanguine et a tendance à s'étendre en suivant le sens du flux sanguin.

Dans sa forme typique, le thrombus veineux, constitué après plusieurs heures, comporte trois parties, caractérisant le thrombus fibrino-cruorique :

1. *une tête* : le *thrombus blanc* constitué de plaquettes et de fibrine adhérant à la paroi ;
2. *un corps* : le *thrombus mixte* constitué en alternance d'éléments figurés du sang (leucocytes, hématies, plaquettes) et de fibrine : aspect hétérogène et strié (stries de Zahn). Le mécanisme de cette alternance est expliqué par les turbulences consécutives à l'obstacle initial (tête) : il se crée une série d'ondes stationnaires où le sang est immobile et coagule (bandes rouges), alternant avec des zones de turbulences, où les plaquettes et la fibrine s'accumulent (bandes blanches) favorisant la coagulation sanguine dans la bande rouge suivante ;
3. *une queue* : le *thrombus rouge*, formé de sang plus ou moins bien coagulé avec peu de fibrine, flottant vers l'aval du vaisseau, parfois sur plusieurs centimètres de long.

2. 1. 2. 2 - Le degré d'oblitération du conduit vasculaire est variable

- **Thrombus totalement oblitérant** : il s'agit le plus souvent d'un thrombus veineux ou capillaire, mais aussi des thrombus des artères de petit ou moyen calibre.

- **Thrombus partiellement oblitérant ou mural** : artères de gros et moyen calibre, cœur.

Macroscopiquement, le thrombus formé *in vivo* est ferme, adhérent à la paroi et sec. Ces caractéristiques permettent, lors de la réalisation d'une autopsie, de le distinguer de caillots constitués *post-mortem*. Ces derniers sont lisses, brillants, rouge sombre (« gelée de groseille ») ou jaunâtres, moulés sur les cavités vasculaires, non-adhérents.

2. 1. 2. 3 - Évolution anatomique du thrombus

Si le thrombus n'est pas responsable du décès immédiat, les différentes évolutions suivantes peuvent être observées.

Thrombolyse

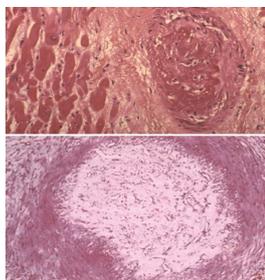
C'est la destruction du thrombus par les enzymes fibrinolytiques du plasma, avec restauration de la perméabilité vasculaire. C'est en fait une éventualité rare mais qui peut être provoquée par la thérapeutique. Elle est surtout possible dans le cas de thrombus petits et récents.

Organisation du thrombus

C'est l'éventualité la plus fréquente. Il s'agit d'une organisation fibreuse qui débute à la 48^e heure. Le thrombus est progressivement recouvert et pénétré par des cellules endothéliales, par des monocytes-macrophages et par des cellules musculaires lisses, provenant de la paroi vasculaire à laquelle il adhère. Progressivement le thrombus est remplacé par un tissu conjonctif néo-formé qui apparaît à la zone d'insertion du thrombus et qui contient des fibres collagènes, des néo-capillaires sanguins et des macrophages chargés d'hémossidérine. Si le thrombus était mural, il va s'incorporer à la paroi vasculaire (épaissie) en se recouvrant progressivement de cellules endothéliales.

Si le thrombus était oblitérant, les néo-vaisseaux sanguins qui traversent le thrombus peuvent aboutir à une reperméabilisation de la lumière vasculaire. Celle-ci reste le plus souvent incomplète ou très rudimentaire (figure 4.6). En l'absence de reperméabilisation, le thrombus organisé pourra éventuellement se calcifier (rare), aboutissant à la constitution de phlébolithes au niveau de varices thrombosées, par exemple.

Figure 4.6. En haut : organisation débutante d'une thrombose récente d'une petite artère, intra-myocardique. En bas : reperméabilisation rudimentaire d'une thrombose artérielle par de nombreux petits vaisseaux capillaires



Migration du thrombus (embolie)

Il s'agit de la rupture de tout ou partie du thrombus (surtout de la queue, non adhérente) avec migration dans le courant sanguin constituant un embolie. Ce phénomène constitue le risque évolutif principal des thromboses, notamment des thromboses veineuses profondes, ainsi que des thromboses des artères de gros calibre comme l'aorte ou des thromboses intracardiaques. La rupture est surtout précoce, dans les heures suivant la formation du thrombus, avant le stade d'organisation fibreuse qui fixe plus solidement le thrombus à la paroi.

Ramollissement du thrombus

Il s'agit d'une évolution rare, qui résulte de l'action des enzymes des polynucléaires présents dans le thrombus. Le ramollissement peut survenir sur un thrombus récent aseptique, et favoriser sa migration. Le ramollissement purulent (suppuration) est rare. Il correspond à l'infection primitive (par exemple dans le cas d'une endocardite) ou secondaire du thrombus par des bactéries, avec risque de désintégration-migration du thrombus et d'embolie septique.

2. 1. 3 - Formes topographiques des thromboses

Thromboses veineuses

Le principal facteur déclenchant est la stase. Le ralentissement du courant veineux s'observe dans toutes les conditions de décubitus prolongé. Il peut être majoré par des troubles de la tonicité de la paroi veineuse (varices), par un ralentissement du débit cardiaque (insuffisance cardiaque) ou par une compression veineuse. Il peut être associé à des atteintes de l'endothélium par des toxines (thromboses des foyers inflammatoires et infectieux).

Les localisations les plus fréquentes sont les veines du mollet et les branches profondes de la veine fémorale.

Les principales conséquences sont la stase locale (œdème et troubles trophiques tissulaires) et le *risque d'embolie pulmonaire* pour les thromboses des veines profondes.

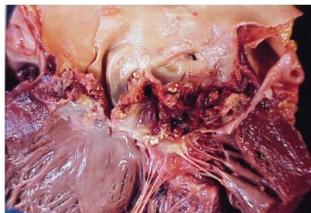
Thromboses intracardiaques

Elles peuvent être déclenchées par une stase : thrombus dans l'oreillette gauche en amont d'un rétrécissement mitral, thrombose auriculaire dans les fibrillations auriculaires. On retrouve souvent un facteur pariétal causal :

- thrombus mural développé sur une zone d'infarctus du myocarde ;
- thrombus sur les valvules cardiaques altérées par une infection bactérienne ; on appelle ces thrombus des « végétations » (figure 4.7) ;
- thrombose sur prothèse valvulaire.

Le principal risque évolutif est l'embolie.

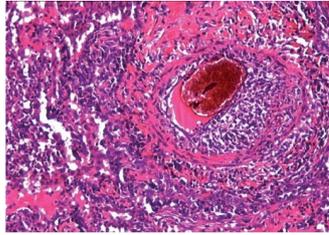
Figure 4.7. Endocardite. Présence de végétations sur les valves sigmoïdes aortiques



Thromboses artérielles

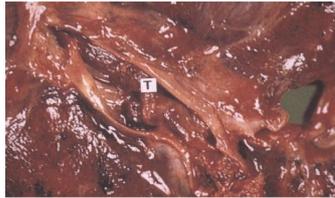
Elles sont essentiellement déclenchées par le facteur pariétal, c'est-à-dire l'altération de la paroi artérielle (au minimum l'altération du seul endothélium). La cause principale est l'athérosclérose. Moins fréquemment, elles peuvent être la conséquence d'atteintes inflammatoires primitives de la paroi artérielle (synonymes : artérite ou angéite [figure 4.8]) ou d'une déformation de la paroi (anévrisme).

Figure 4.8. Thrombose sur vascularite : le vaisseau thrombosé est cerné et pénétré par des cellules inflammatoires



Les localisations les plus fréquentes correspondent aux artères les plus touchées par l'athérosclérose : aorte, artères des membres inférieurs, coronaires (figure 4.9), carotides, artères rénales, artères mésentériques, artères cérébrales.

Figure 4.9. Thrombose d'une artère coronaire identifiée lors d'un examen autopsique



Le thrombus (T), de couleur rouge sombre, obstrue totalement la lumière de l'artère.

Les principales conséquences sont l'ischémie locale et le risque d'embolie dans la grande circulation.

Thromboses capillaires

Elles sont favorisées par la stase et par les lésions endothéliales (anoxie, état de choc ou effet de toxines). Elles sont généralement multiples, à l'occasion du *syndrome de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)*. Ce syndrome est caractérisé par la présence dans le lit vasculaire microcirculatoire de multiples thrombus fibrino-plaquettaires. Il est habituellement associé à un syndrome biologique de coagulopathie de consommation, avec pour conséquences des phénomènes hémorragiques diffus. Les étiologies d'une CIVD sont variées : septicémie à bactéries gram négatives, état de choc, embolie amniotique, traumatisme sévère, toxines (venins), etc. Elles siègent préférentiellement dans certains organes : poumons, glomérules rénaux, cerveau, foie.

2. 2 - Embolie

L'embolie est la circulation d'un corps étranger (exogène ou endogène) dans le courant circulatoire et son arrêt dans un vaisseau trop petit pour lui livrer passage. Le corps étranger prend le nom d'embolie. Le point d'arrêt est déterminé par le lieu d'origine et par le diamètre de l'embolie. Il en résulte que ce point se situe nécessairement dans une partie du système circulatoire sanguin où le calibre des vaisseaux va en diminuant : le système artériel (y compris pulmonaire).

À noter que les embolies sont également possibles dans le système circulatoire lymphatique, avec un rôle capital dans le processus métastatique.

2. 2. 1 - Classification des embolies selon la nature de l'embolie

Embole cruorique (thrombus sanguin)

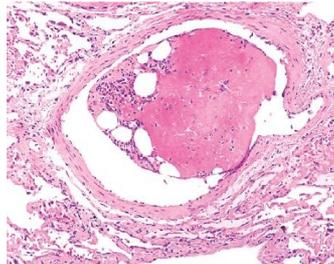
Il correspond à la majorité des cas (95 %). Il s'agit d'un fragment de thrombus qui migre dans le courant circulatoire.

Les thromboses les plus emboligènes sont les thromboses des veines des membres inférieurs et du pelvis, les thromboses cardiaques (risque augmenté si arythmie), les thromboses des anévrysmes artériels, les thromboses artérielles à proximité d'une bifurcation (carotides).

Autres embolies, beaucoup plus rares

- Gazeux : blessure vasculaire avec introduction d'air, accident de décompression.
- Graisseux : il s'agit en fait souvent d'un embole de moelle osseuse à partir d'un foyer de fracture (figure 4.10) ou éventuellement de l'injection intraveineuse inappropriée d'une substance huileuse.
- Athéromateux (dit « de cholestérol ») : par migration d'un fragment de plaque athéroscléreuse ulcérée.
- Tumoral (néoplasique) : agrégat de cellules cancéreuses circulant dans le système lymphatique ou vasculaire sanguin, qui constitue le mode de dissémination à distance des tumeurs malignes (voir chapitre 9).
- Corps étranger (matériel médical, cathéter, etc.).
- Parasitaire, microbien (ex : embolie septique à partir d'une endocardite), amniotique.

Figure 4.10. Embolie pulmonaire de moelle osseuse



Le thrombus est bloqué dans une artère pulmonaire distale. Les cellules visibles dans la partie gauche de l'embole sont des cellules hématopoïétiques, mêlées à des adipocytes médullaires. La zone rosée relativement uniforme située à droite correspond à un thrombus récent.

2. 2. 2 - Trajet des emboles

Trajet normal

L'embole s'arrête en aval de son point de départ dans un vaisseau de diamètre insuffisant pour le laisser passer.

- *À partir de thromboses des veines de la grande circulation* (veines des membres inférieurs, plexus pelviens, veine cave inférieure) : l'embole remonte vers le cœur droit, et se bloque dans une branche de l'artère pulmonaire. Si l'embole est volumineux, il se bloque dans le tronc de l'artère pulmonaire ou dans l'artère pulmonaire droite ou gauche. Les emboles plus petits, souvent multiples, se bloquent dans des petites artères pulmonaires distales intraparenchymateuses.
- *À partir de thromboses des cavités cardiaques gauches* (oreillette, ventricule) et des artères (aorte, iliaque, carotide) les emboles cheminent dans la grande circulation. L'embole s'arrête dans une artère des membres inférieurs, des reins, de la rate, du cerveau, du foie, etc.

Trajet anormal

Exceptionnellement, l'embole suit un trajet anormal : c'est l'embolie paradoxale.

- L'embole court-circuite le système artériel pulmonaire et passe du système veineux (cœur droit) vers le système artériel (cœur gauche) en empruntant une communication anormale entre les cavités cardiaques (communication inter-auriculaire), souvent à l'occasion d'une inversion du flux au travers de la communication par augmentation de pression dans l'oreillette droite, lors d'une embolie pulmonaire.
- Trajet rétrograde, par inversion du flux sanguin normal (cas de petits emboles néoplasiques).

2. 2. 3 - Conséquences des embolies

Elles sont avant tout déterminées par le siège de l'embolie et par la taille de l'embole. Dans les embolies non cruoriques, la nature de l'embole peut avoir des conséquences particulières.

Embolie pulmonaire

- Mort subite : par embolie massive dans le tronc de l'artère pulmonaire (l'interruption de la circulation entraîne l'arrêt cardiaque).
- Insuffisance cardiaque droite aiguë si une seule artère pulmonaire ou grosse branche artérielle est occluse (figure 4.11).
- Insuffisance cardiaque chronique (appelée « cœur pulmonaire chronique ») à la suite de multiples petites embolies pulmonaires distales souvent passées inaperçues (la réduction du lit vasculaire entraîne une augmentation des résistances pulmonaires et une hypertension artérielle pulmonaire).

On considère que plus de 60 % des embolies pulmonaires sont cliniquement silencieuses : l'embolie, de petite taille, touche une artère pulmonaire de petit calibre, sans conséquence en aval (pas d'infarctus). L'embolie s'organise selon un processus similaire à celui décrit précédemment pour un thrombus et est incorporé à la paroi artérielle.

Figure 4.11. Embolie pulmonaire : volumineux embole provenant d'une thrombose veineuse profonde des membres inférieurs, bloqué au niveau d'une bifurcation artérielle pulmonaire



Embolie artérielle

Elle entraîne en règle générale l'apparition, en aval du point d'arrêt de l'embolie, de phénomènes ischémiques aigus aboutissant à un infarctus (voir plus loin).

Selon la nature de l'embolie, certaines conséquences particulières sont observées plus fréquemment :

- embolie graisseuse multiple (après une fracture du fémur, par exemple) : détresse respiratoire aiguë, lésions ischémiques cérébrales ;
- embolie gazeuse : lésions d'ischémie cérébrale ;
- embolie amniotique sévère : risque de coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) ;
- embolies tumorales : développement d'une métastase au point d'arrêt des embolies ;
- embolie septique : formation d'un foyer infectieux suppuré au point d'arrêt de l'embolie.

3 - ISCHEMIE, INFARCTUS, INFARCISSEMENT HEMORRAGIQUE

3. 1 - Ischémie

3. 1. 1 - Définition

L'ischémie est une diminution (ischémie relative), ou abolition (ischémie complète) de l'apport sanguin artériel dans un territoire limité de l'organisme.

Elle provoque une hypoxie (diminution relative de l'oxygène délivré au tissu par rapport à ses besoins) ou, selon son degré de sévérité, une anoxie (suppression de l'apport d'oxygène au tissu).

3. 1. 2 - Causes des ischémies

Ce sont toutes les causes d'oblitération partielle ou totale d'une lumière artérielle, parfois intriquées : athérosclérose, artérite (maladie inflammatoire primitive de la paroi artérielle), thrombose, embolie, compression extrinsèque, spasme artériel prolongé, dissection artérielle.

Les conséquences d'une oblitération partielle d'une lumière artérielle peuvent être aggravées par des conditions générales : chute du débit cardiaque ou anémie profonde, par exemple.

3. 1. 3 - Facteurs influençant le retentissement de l'ischémie

- *L'intensité* et la *durée* de l'ischémie.
- *La sensibilité du tissu* et du type cellulaire à l'anoxie : les neurones sont très sensibles à l'ischémie (lésions irréversibles après 3 à 5 min d'anoxie), de même que le myocarde (20–30 min) et les cellules épithéliales.
- *La possibilité d'une circulation de suppléance* : les organes naturellement riches en anastomoses (estomac, intestin), ou pourvus d'une double circulation (poumons, foie) seront plus résistants.
- *La rapidité d'installation* : une ischémie brutale ne laisse pas le temps à une circulation de suppléance de se développer. Si elle se prolonge, elle entraîne des lésions cellulaires irréversibles : nécrose tissulaire. Une ischémie partielle, chronique, permet l'installation progressive d'une circulation de suppléance et est responsable de lésions d'atrophie et de fibrose progressives.

3. 1. 4 - Conséquences de l'ischémie

Elles dépendent des facteurs qui viennent d'être cités. Schématiquement :

- *une ischémie complète et étendue* sera responsable d'une nécrose complète du territoire d'ischémie : infarctus, ramollissement, gangrène ;
- *une ischémie incomplète et transitoire* s'accompagnera de douleurs intenses mais transitoires survenant lors de la phase ischémique, et auxquelles correspondent divers termes de séméiologie : claudication intermittente d'un membre inférieur/angor d'effort/angor intestinal ;
- *une ischémie incomplète et chronique* entraînera l'apparition d'une atrophie (avec apoptose des cellules les plus fonctionnelles) avec remplacement progressif du tissu par de la fibrose (ex : sténose de l'artère rénale responsable d'une atrophie et d'une fibrose du rein).

3. 2 - Infarctus

3. 2. 1 - Définition

L'infarctus est un foyer circonscrit de nécrose ischémique dans un viscère, consécutif à une obstruction artérielle complète et brutale.

Historiquement, ce terme a été choisi par Laennec pour décrire la lésion dans le poumon (du latin *infarcere* – « remplir de sang »). En fait, beaucoup d'infarctus ne sont pas associés à une inondation hémorragique du territoire nécrosé. Il existe ainsi deux variétés d'infarctus.

3. 2. 2 - Variétés morphologiques d'infarctus

3. 2. 2. 1 - Infarctus blanc

L'infarctus blanc est un territoire de nécrose ischémique exsanguine, dans un organe plein, par obstruction d'une artère terminale. Le territoire atteint subit une nécrose de coagulation.

Ce type d'infarctus peut toucher : le cœur, les reins, la rate, le cerveau, etc.

Aspects macroscopiques

On peut distinguer plusieurs phases :

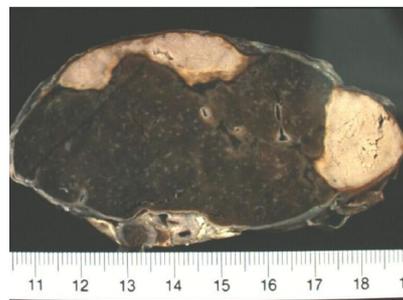
- *de 6 (et surtout de 24) à 48 heures*, la lésion devient progressivement visible. Elle correspond à un territoire de distribution artérielle (forme pyramidale à base périphérique), plus pâle et plus mou que le reste de l'organe, devenant progressivement plus nettement blanc ou jaunâtre et entouré d'un liseré congestif rouge ;
- *au cours des 1^{re} et 2^e semaines* : les limites de l'infarctus sont de plus en plus nettes, sa surface est déprimée par rapport au tissu sain. Il est entouré d'un tissu mou et rouge (tissu de granulation inflammatoire, puis bourgeon charnu) (figure 4.12) ;
- *à partir de la 3^e semaine*, se constitue progressivement une cicatrice blanchâtre, fibreuse, avec amincissement et rétraction de la zone lésée (figure 4.13).

Figure 4.12. Exemple d'infarctus blanc : infarctus rénal post traumatique datant d'environ deux semaines



La zone infarctée, de couleur beige, occupe les deux tiers du parenchyme rénal et est cernée par un tissu de granulation brun-rougeâtre.

Figure 4.13. Plusieurs infarctus blancs spléniques anciens, très bien délimités, de forme pyramidale à base périphérique



Aspects microscopiques

- *Avant 6 heures* (stade précoce), il n'y a pratiquement pas d'anomalie microscopique visible avec les techniques de microscopie optique conventionnelle : les lésions microscopiques sont peu marquées, sans spécificité (des lésions seraient visibles plus précocement en microscopie électronique).
- *De 6 à 48 heures*, on observe une nécrose de coagulation, conservant les contours cellulaires, progressivement entourée et pénétrée par une réaction inflammatoire aiguë, riche en polynucléaires.

- *Pendant le reste de la 1re semaine*, le territoire nécrosé subit une détersion progressive, centripète, par des macrophages, avec remplacement du tissu nécrosé par un bourgeon charnu.
- *Après 1 à 2 semaines*, débute la cicatrisation : organisation conjonctive, fibrose.

L'infarctus du myocarde présente une importance particulière du fait de sa grande fréquence et de sa gravité. Sa cause principale est l'athérosclérose coronaire. La topographie de l'infarctus sera déterminée par le siège de l'obstruction. L'étendue peut être variable selon le calibre de la coronaire atteinte. La distribution de l'infarctus dans l'épaisseur de la paroi est aussi variable : infarctus transmural (occupant toute l'épaisseur de la paroi) ou sous-endocardique (limité aux couches les plus internes). En dehors des troubles de la fonction ventriculaire (insuffisance cardiaque, troubles du rythme), les complications locales principales en sont : la thrombose murale intracavitaire, la rupture de pilier avec insuffisance valvulaire aiguë, la rupture pariétale avec hémopéricarde, la péricardite, l'anévrisme ventriculaire.

Formes topographiques et évolutives

- **Ramollissement** : désigne un infarctus blanc cérébral (qui prend très rapidement une consistance très molle).
- **Gangrène « sèche »** : infarctus localisé d'une extrémité (orteil, membre, nez, oreille) consécutif à l'oblitération d'une artère terminale.
- **Suppuration** : par surinfection ou lors d'un infarctus après migration d'embolie septique.

3. 2. 2. 2 - *Infarctus rouge*

L'infarctus rouge est un territoire de nécrose ischémique par obstruction d'une artère terminale dans lequel apparaît secondairement une inondation hémorragique en rapport avec une double circulation ou avec une abondante circulation collatérale.

Ce type d'infarctus touche notamment :

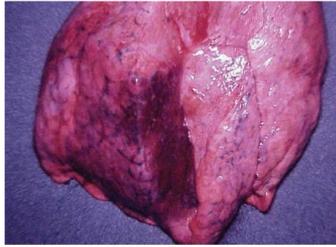
- les poumons, qui disposent d'une double vascularisation artérielle (pulmonaire et bronchique) ;
- l'intestin grêle, irrigué par une importante circulation collatérale. La physiopathologie de l'infarctus rouge est moins évidente que celle de l'infarctus blanc.

On suppose que l'apport sanguin provenant de la circulation collatérale ou complémentaire est insuffisant pour éviter la nécrose ischémique. D'autres phénomènes pourraient mettre en jeu l'ouverture retardée de shunts entre les deux voies d'irrigation artérielle, avec à-coup tensionnel et érythrodiapédèse massive. D'autres explications ont été proposées : reflux de sang veineux par exemple. La constitution de l'infarctus rouge serait aussi favorisée par une structure lâche de l'organe (poumon).

Aspects macroscopiques et microscopiques

Dans le poumon : la cause essentielle est l'embolie pulmonaire (dans une artère pulmonaire périphérique). Le territoire d'infarctus est initialement rouge sombre, mal limité, plus ferme que le tissu adjacent. Comme pour tout infarctus situé dans un organe plein, il est typiquement de forme pyramidale, à base périphérique (versant pleural) (figure 4.14). Histologiquement, on observe une nécrose de coagulation laissant persister l'architecture alvéolaire pré-existante, mais avec infiltration hémorragique massive du tissu. L'évolution est semblable à celle d'un infarctus blanc, mais la cicatrice restera pigmentée, englobant des histiocytes chargés de pigment hémossidérinique.

Figure 4.14. Infarctus rouge pulmonaire : zone hémorragique cunéiforme, bien délimitée



Dans l'intestin grêle : l'obstruction touche le plus souvent une branche de l'artère mésentérique supérieure (thrombose sur plaque athéroscléreuse pré-existante ou embolie) entraînant une nécrose ischémique des anses intestinales situées dans le territoire correspondant, secondairement inondée de sang provenant de la circulation collatérale. Ce segment intestinal est noirâtre ou violacé, induré, à paroi épaisse mais fragile. L'infiltration hémorragique s'étend souvent dans le mésentère (figure 4.15).

Figure 4.15. Infarctus mésentérique : les anses intestinales lésées sont de couleur rouge sombre



Evolution

- Au niveau pulmonaire, risque de surinfection.
- Au niveau intestinal, risque majeur de péritonite par perforation (urgence chirurgicale).

3. 3 - Infarctissement hémorragique

L'infarctissement hémorragique est une nécrose viscérale hémorragique par obstruction d'une veine de drainage.

C'est le degré maximum de l'anoxie due à une stase veineuse. Il n'y a pas d'obstruction artérielle. Il est causé par une thrombose veineuse (intestin : thrombose de la veine mésentérique), ou une compression veineuse (ex : torsion d'un pédicule vasculaire au cours d'un volvulus).

Il siège notamment au niveau de l'intestin grêle et du mésentère, du poumon, du cerveau, du testicule.

Les caractéristiques macroscopiques et microscopiques sont souvent impossibles à distinguer de celles d'un infarctus rouge. L'évolution est identique.

4 - ATHEROSCLEROSE

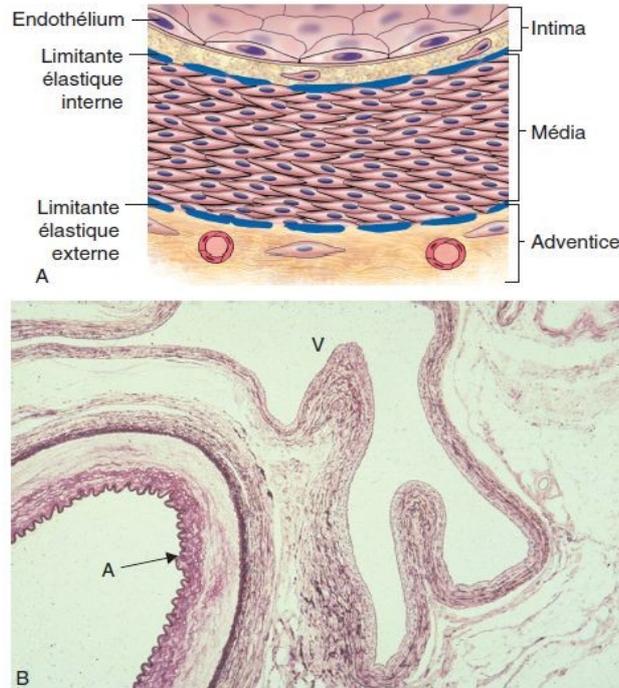
L'athérosclérose est une association variable de remaniements de l'intima des artères de gros et moyen calibre, consistant en une accumulation focale de lipides, de glucides complexes, de sang et de produits sanguins, de tissus fibreux et de dépôts calciques, le tout s'accompagnant de modifications de la média (définition de l'OMS de 1957).

L'athérosclérose est une maladie extrêmement fréquente, notamment dans les pays industrialisés, dont les répercussions cliniques sont très variables (infarctus du myocarde, accident vasculaire cérébral, embolie, thrombose, etc.) : il s'agit donc d'un problème majeur de santé publique.

N.B. : étymologie de l'athérosclérose = athérome + sclérose. L'athérome (du grec *athere* : bouillie) désigne la partie lipidique ; la sclérose (du grec *scleros* : dur) est un terme macroscopique ancien désignant la fibrose (voir chapitre 3).

Rappel histologique : une artère est constituée de trois tuniques : l'*intima* (endothélium et zone sous-endothéliale), séparée par la limitante élastique interne de la *média* (tunique épaisse constituée de cellules musculaires lisses et de fibres élastiques) et l'*adventice* (figure 4.16).

Figure 4.16. La paroi vasculaire



A. Coupe transversale d'une artère musculaire (par ex. d'une artère coronaire). B. Préparation histologique montrant une artère (A) et une veine (V) dont les lames élastiques sont colorées en noir (la flèche désigne la limitante élastique interne de l'artère). En raison des pressions importantes qu'elle doit supporter, la paroi artérielle est plus épaisse et comporte un réseau de fibres élastiques mieux organisé que celui de la veine correspondante. À l'inverse, la veine est dotée d'une lumière plus large et de fibres élastiques réparties de façon diffuse, autorisant une réplétion plus importante.

4. 1 - Épidémiologie

Les facteurs de risque de l'athérosclérose sont :

L'âge : l'athérosclérose est la plus commune des maladies artérielles et l'une des principales causes de décès au-delà de 40 ans dans les pays industrialisés. En fait, cette affection peut débuter très précocement dès les premiers mois de la vie et évoluer insidieusement, si bien qu'avec le vieillissement, tous les individus sont porteurs de lésions athéroscléreuses, mais avec une extension et une sévérité extrêmement variables de l'un à l'autre.

Le sexe : l'homme est plus touché que la femme. Les lésions s'aggravent chez la femme après la ménopause.

L'alimentation : alimentation riche en graisses animales et en protéines.

Le mode de vie : surmenage et stress ; tabagisme ; sédentarité.

Facteurs métaboliques et maladies associées : diabète, hypertension, obésité, hypothyroïdie primitive (myxœdème), hyperlipoprotéïnémies.

Facteur génétique : le risque d'infarctus du myocarde est 5 fois plus élevé que pour l'ensemble de la population si le père ou la mère a précocement souffert d'athérosclérose coronarienne.

4. 2 - Formes topographiques

Les lésions siègent sur l'aorte et sur les grosses et moyennes artères (carotides internes, coronaires, sous-clavières, artères rénales, etc.) et prédominent plus particulièrement dans les zones de turbulence : bifurcations, coudures, naissance des collatérales (ostia) et segments d'artère « fixés » au squelette (ex : l'aorte sous-diaphragmatique).

Sur l'aorte : le segment abdominal sous-diaphragmatique est le plus touché notamment au niveau du carrefour aortique. Sur l'aorte thoracique, le segment ascendant et le sommet de la crosse sont surtout intéressés (figure 4.17).

Sur les artères cervico-céphaliques : les lésions touchent les artères carotides et vertébrales, dans leur trajet cervical et intracrânien.

Au niveau des viscères : les lésions se développent sur les premiers centimètres du vaisseau (coronaires, artères rénales, artères mésentériques, etc.) (figure 4.18).

Au niveau des membres : les lésions atteignent surtout les membres inférieurs et peuvent s'étendre jusqu'à mi-jambe. L'atteinte des membres supérieurs est rare.

Au niveau des artères pulmonaires : il n'existe des lésions d'athérosclérose qu'en cas d'hypertension artérielle pulmonaire associée.

Figure 4.17. Athérosclérose aortique constituée : prédominance des lésions sur l'aorte abdominale et sur le carrefour aorto-iliaque



Figure 4.18. Sténose athéroscléreuse coronarienne



Remarque

Il n'existe jamais d'athérosclérose sur les segments veineux **sauf sur les greffons veineux** (utilisés pour remplacer un segment artériel lésé) après un phénomène pathologique appelé « artérialisation veineuse ». Ces lésions sont également notées en cas d'hyperpression sur les segments veineux : fistules congénitales ou acquises.

4. 3 - Formes anatomopathologiques

Classifications macroscopique et histologique des lésions de l'athérosclérose

Sur le plan macroscopique, l'OMS propose les quatre grades suivants :

- grade I : stade débutant constitué surtout de stries lipidiques ;
- grade II : stade moyen comportant des plaques athéroscléreuses non compliquées ;
- grade III : plaques ulcérées et nécrosées avec hémorragies ;
- grade IV : plaques massivement calcifiées et ulcérées.

Sur le plan histologique, l'*American heart association* (AHA) a proposé dès 1995 les types évolutifs ci-dessous :

- lésions précoces :
 - type I : présence de quelques macrophages spumeux sous-endothéliaux visibles en microscopie (dans l'intima),
 - type II : strie lipidique (visible macroscopiquement) correspondant à des amas d'histiocytes spumeux dans l'intima, plus nombreux que précédemment ;
- lésions intermédiaires :
 - type III : accumulation de lipides extra-cellulaires en faible quantité ;
- lésions avancées :
 - type IV : apparition d'un centre lipidique, avec cristaux de cholestérol, sans fibrose,
 - type V : plaque athéroscléreuse fibro-lipidique classique,
 - type VI : plaque athéroscléreuse compliquée (VIa : ulcération, VIb : hémorragie, VIc : thrombose).

Ces formes sont décrites ci-après en suivant l'histoire naturelle des lésions. Certaines lésions initiales peuvent régresser tandis que d'autres progresseront vers des lésions constituées.

4.3.1 - Lésions initiales de la maladie

Point et strie lipidique

Macroscopie : le point lipidique est une élevation jaunâtre inférieure à 1 mm ; la strie lipidique est une fine traînée jaunâtre à peine saillante, allongée dans le sens du courant sanguin, mesurant quelques millimètres. Ces stries peuvent s'anastomoser, prenant un aspect « réticulé ».

Microscopie : le point et la strie sont formés par des amas de cellules lipophagiques, situées dans l'intima (il s'agit surtout de macrophages et plus rarement de myocytes différenciés en myofibroblastes qui se chargent de graisses). Ces lipophages correspondent à des cellules spumeuses, à cytoplasme clair, surchargé de cholestérol (figure 4.19).

Ces lésions peuvent s'observer avant l'âge d'un an et culminent en extension et incidence à l'adolescence. Elles peuvent soit régresser et disparaître, soit évoluer progressivement vers les autres lésions de l'athérosclérose. Elles n'entraînent aucune manifestation clinique.

Plaque gélatineuse

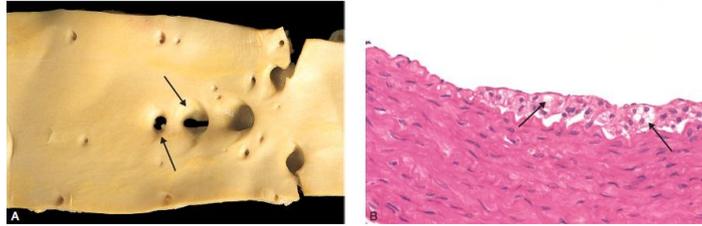
Macroscopie : plaque grisâtre et translucide sur l'intima, de 0,5 à 1 cm de diamètre.

Microscopie : œdème sous-endothélial (riche en chondroïtine et héparane sulfate, mais dépourvu de lipides).

Ces lésions sont dues à un « insudat », c'est-à-dire au passage de plasma sous l'endothélium par augmentation de la perméabilité endothéliale.

Ces lésions peuvent régresser, se transformer en plaque fibreuse ou bien se charger en lipides et se transformer en plaque d'athérosclérose.

Figure 4.19. La strie lipidique : un amas de cellules spumeuses dans l'intima

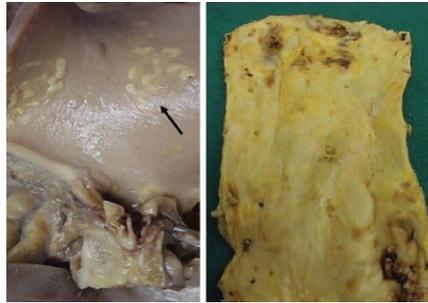


A. Aorte comportant quelques stries lipidiques (flèches), nettement associées aux orifices des artères collatérales. B. Photographie microscopique d'une strie lipidique de l'aorte d'un lapin présentant une hypercholestérolémie expérimentale, montrant des cellules spumeuses d'origine macrophagique dans l'intima (flèches).

4. 3. 2 - La lésion constituée de la maladie : la plaque d'athérosclérose

Macroscopie : lésion lenticulaire de 0,5 à 3 cm de diamètre, à surface lisse, jaunâtre, devenant à surface irrégulière et grisâtre lorsque la taille augmente (figure 4.20).

Figure 4.20. Plaques athéroscléreuses simples



Microscopie : la lésion est formée d'un centre constitué de cellules « spumeuses » et de nécrose riche en cristaux de cholestérol situés en position extra-cellulaire (« bouillie lipidique » = athérome) et d'un territoire périphérique entourant cette zone, formé d'une fibrose (figure 4.21). Cette fibrose se densifie progressivement en séparant la nécrose centrale de l'endothélium et en dissociant la média dans les zones profondes (figure 4.22).

Figure 4.21. Principaux constituants d'une plaque athéroscléreuse constituée. La plaque se développe dans l'intima et refoule la média en profondeur.

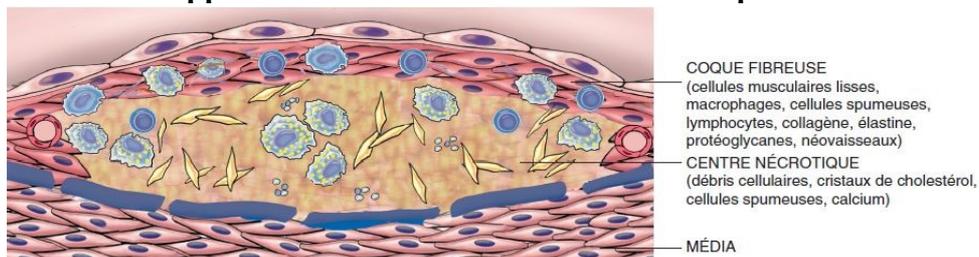
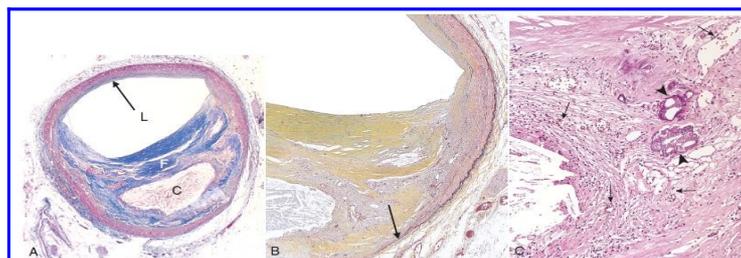


Figure 4.22. Caractéristiques histologiques d'une plaque athéroscléreuse au niveau d'une artère coronaire



A. Vue d'ensemble montrant la coque fibreuse (F) et le centre nécrotique (C). La lumière (L) est modérément sténosée. Noter qu'un segment de la paroi artérielle reste intact (flèche) conférant à la lésion un aspect excentré. Le collagène est coloré en bleu sur ce trichrome de Masson. B. Photographie d'un plus fort grossissement de la plaque vue en A, après coloration des fibres élastiques (en noir), soulignant que les limitantes élastiques interne et externe sont détruites et que la média est amincie en regard de zone où la

plaque est d'épaisseur maximale (flèche). C. Photographie à un plus fort grossissement de la jonction entre la coque fibreuse et le centre nécrotique, montrant des cellules inflammatoires éparses, des calcifications (pointes de flèches) et des néovaisseaux (flèches).

Les lésions d'athérosclérose constituées vont évoluer avec le temps et s'étendre progressivement : les plaques peuvent confluer et réaliser au niveau de l'aorte un aspect « d'aorte pavée ».

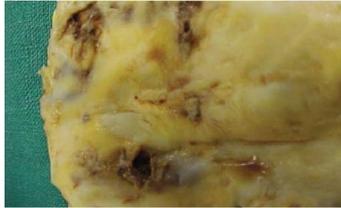
Au cours de son évolution, la plaque peut se calcifier, c'est-à-dire s'imprégner de sels calcaires. Les plaques peuvent se transformer en véritables « coquilles d'œuf » rendant la paroi artérielle rigide (aspects visibles sur les radiographies).

4. 3. 3 - Lésions compliquées de la maladie

Ulcération de la plaque

L'ulcération correspond à une destruction partielle du revêtement de la plaque (endothélium + tissu fibreux), qui met en contact le sang et le milieu interstitiel. Cette ulcération se produit soit au centre d'une plaque non calcifiée soit à la périphérie d'une plaque calcifiée (figure 4.23). Elle est plus ou moins profonde, depuis une érosion jusqu'à une ulcération creusante (rupture de plaque).

Figure 4.23. Plaques athéroscléreuses ulcérées (aorte)



Hémorragie et hématome intraplaque

Du sang sous pression peut s'engouffrer dans la brèche créée par l'ulcération entraînant ainsi un élargissement de la brèche et la formation d'un hématome dans la plaque d'athérome. Un autre mécanisme physiopathologique est représenté par la rupture de néo-vaisseaux intraplaque, réalisant un hématome.

Thrombose sur plaque

Il existe les thromboses murales et les thromboses oblitérantes.

Un thrombus se forme au contact d'une ulcération de la plaque.

Cette thrombose peut être :

- murale en raison du calibre du vaisseau et de la rapidité du courant sanguin (ex : au niveau de l'aorte thoracique) ;
- ou bien elle peut être oblitérante lorsque le calibre est plus réduit (ex : certaines thromboses coronariennes).

Toutefois, certaines thromboses oblitérantes peuvent s'observer au niveau du carrefour aortique dans les zones où le courant sanguin se ralentit et ce malgré le calibre large du vaisseau. Ces thromboses ont des répercussions sur les organes et les tissus situés en aval.

Une thrombose oblitérante est responsable de phénomènes ischémiques aigus et d'une nécrose (infarctus).

Une thrombose murale peut être responsable de phénomènes ischémiques chroniques (hypotrophie de l'organe, fibrose) ou d'un infarctus si elle est brutale et importante (figure 4.24).

Figure 4.24. Plaques athéroscléreuses de l'aorte abdominale et du carrefour aortique ulcérées et thrombosées



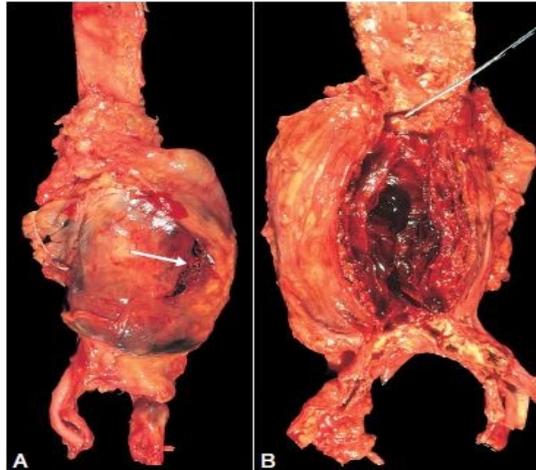
Embolies et leurs conséquences

Il peut s'agir soit d'embolies de type « athéromateux » à partir d'une plaque ulcérée (réalisant parfois un *syndrome des embolies cholestéroliques*), soit d'embolies fibrinocruoriques à partir d'un thrombus. Ces embolies ont des conséquences ischémiques sur les tissus et organes situés en aval (peau, rein, cerveau, extrémités).

Anévrisme

Il s'agit d'une dilatation d'un vaisseau, avec une perte de parallélisme de ses parois. Cet anévrisme est dû à l'amincissement pariétal avec destruction des lames élastiques et des cellules musculaires lisses de l'artère. Les anévrismes athéromateux prédominent sur l'aorte abdominale et sont fréquemment le siège de thrombose, avec création d'embole, de fissure et risque de rupture (figure 4.25).

Figure 4.25. Photographie macroscopique d'un anévrisme aortique abdominal



A. Vue externe d'un volumineux anévrisme aortique rompu (flèche). B. Vue après ouverture : le trajet de la rupture est indiqué par une sonde. La paroi de l'anévrisme est très mince et la lumière est comblée par un volumineux thrombus feuilleté, non organisé.

Corrélations anatomocliniques

Les manifestations cliniques en rapport avec la présence d'une plaque athéroscléreuse sont très inconstantes et les corrélations imprécises, ce qui rend difficile la prévision des manifestations cliniques en fonction de la taille et de l'évolution d'une plaque.

Schématiquement, les plaques non compliquées sténosantes (> ou = 70 % dans le territoire coronaire) sont associées à une symptomatologie apparaissant à l'effort (angor d'effort, claudication intermittente). Les plaques compliquées sont responsables d'une symptomatologie paroxystique et d'accidents cliniques : infarctus du myocarde, mort subite, angor de repos, accident vasculaire cérébral par exemple. Mais ces manifestations sont inconstantes et une plaque compliquée peut rester asymptomatique.

4. 4 - Formes anatomocliniques

4. 4. 1 - Athérosclérose aortique

L'atteinte principale se situe au niveau de l'aorte sous-diaphragmatique (ou aorte abdominale). Cette atteinte peut être associée à un syndrome du carrefour aortique associant une insuffisance circulatoire des membres inférieurs (responsable d'une claudication intermittente et d'une cyanose des téguments avec abolition des pouls fémoraux) et d'une impuissance sexuelle d'installation progressive.

4. 4. 2 - Athérosclérose périphérique

C'est l'athérosclérose des artères viscérales, des collatérales de l'aorte et des artères des membres inférieurs. Les conséquences sont en relation directe avec la topographie de l'atteinte artérielle :

- coronaires : angine de poitrine et infarctus du myocarde ;
- carotides et polygone de Willis : accident vasculaire cérébral ;
- artères rénales : hypertension artérielle secondaire ;
- artères des membres (membres inférieurs surtout) : claudication intermittente et gangrène sèche ;
- artères mésentériques : syndrome d'angor intestinal.

4. 5 - Histogenèse

L'importance majeure de l'athérosclérose en santé publique a suscité de très nombreux travaux pour tenter d'en élucider le mécanisme, et plusieurs hypothèses pathogéniques ont été élaborées.

À titre historique, on peut rappeler :

- **la théorie thrombogénique** (théorie de Rokitansky)

Selon cette théorie, la lésion athéroscléreuse succéderait à l'incorporation de plaquettes dans l'intima à partir d'un microthrombus et de lipides. La dégranulation des plaquettes libère du PDGF (*platelet derived growth factor*) qui agit sur la multiplication des cellules musculaires lisses de la média, la lyse des plaquettes libérant également des lipides dans la paroi. L'accumulation des lipides dans la paroi résulte d'un transfert des lipoprotéines plasmatiques (essentiellement les LDL qui transportent 70 % du cholestérol plasmatique).

- **la théorie de « l'agression »** (théorie de Virchow)

L'athérosclérose est la conséquence d'une lésion de l'endothélium qui provoque une infiltration plasmatique dans la paroi (« insudation »). Les exemples d'agression de l'endothélium sont multiples : hypertension artérielle, tabac (nicotine et hypoxie), agents infectieux (cytomégalovirus ; hypothèse très discutée), désordres métaboliques (anomalies du métabolisme de la méthionine et hyperhomocystinémie).

- **la théorie de la multiplication des myocytes intimaux** (théorie de Ross et Barken)

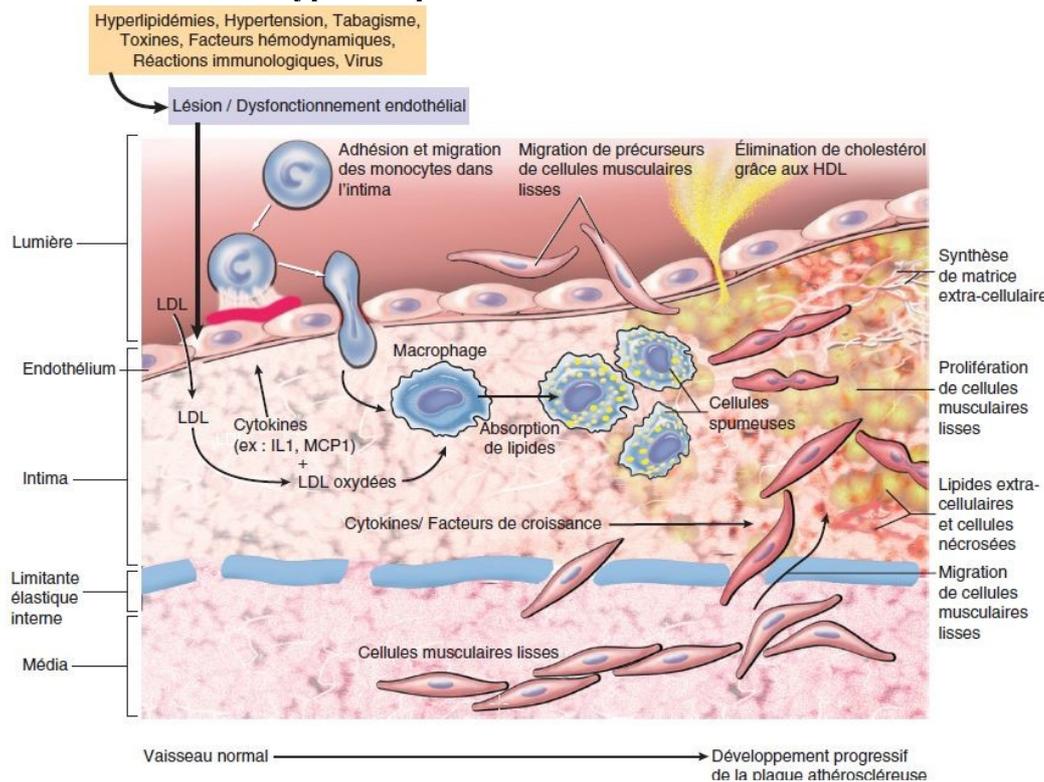
Le processus athéromateux débute par une prolifération de myocytes accompagnée d'une production de tissu conjonctif et d'une accumulation de lipides. Cette prolifération se fait à partir de myocytes intimaux (présents au niveau de zones localisées appelées coussinets) ou après migration de myocytes de la média qui franchissent la limitante élastique interne. Ces myocytes se différencient en myocytes de phénotype synthétique qui produisent du collagène responsable de l'apparition d'une fibrose.

En fait, l'athérosclérose est une *maladie complexe* mettant en jeu de multiples facteurs exogènes et endogènes interférant entre eux et aboutissant à une *lésion commune* d'infiltration lipidoprotidoglycémique et macrophagique de la paroi artérielle, avec sclérose. Les hypothèses pathogéniques contemporaines incorporent des éléments des trois théories précédentes, qui se complètent mutuellement et participent à des degrés variables à la constitution des lésions, en fonction des facteurs de risque en présence.

On considère actuellement que l'athérosclérose est une *réponse inflammatoire chronique de la paroi artérielle* à une agression endothéliale initiale dont la progression serait entretenue par des interactions entre les lipoprotéines plasmatiques, les monocytes-macrophages, les lymphocytes T et les constituants de la paroi artérielle (figure 4.26). En effet, des cellules inflammatoires sont présentes au sein des lésions, ce qui souligne le rôle du processus inflammatoire dans le

développement lésionnel. De plus, des phénomènes inflammatoires sont également mis en cause dans la survenue des complications.

Figure 4.26. Succession hypothétique des interactions cellulaires dans l'athérosclérose



L'hyperlipidémie et les autres facteurs de risque sont supposés entraîner des lésions de l'endothélium, ayant comme conséquence l'adhérence des plaquettes et des monocytes, la libération de facteurs de croissance (en particulier le PGDF), ce qui conduit à la migration et à la prolifération des cellules musculaires lisses. Les cellules spumeuses des plaques athérosclérose dérivent à la fois des macrophages et des cellules musculaires lisses : (1) des macrophages par l'intermédiaire des récepteurs des VLDL (lipoprotéines de très basse densité), et des récepteurs éboueurs reconnaissant des LDL (lipoprotéines de basse densité) modifiées (par ex. des LDL oxydées) ; (2) des cellules musculaires lisses grâce à des mécanismes plus mal connus. Les lipides extracellulaires proviennent de la lumière du vaisseau (phénomène d'«insudation»), particulièrement en présence d'une hypercholestérolémie, et aussi de la dégradation de cellules spumeuses. L'accumulation du cholestérol dans la plaque est la conséquence d'un déséquilibre entre ses entrées et ses sorties, et il est possible que les lipoprotéines de haute densité (HDL) puissent aider à éliminer le cholestérol de ces amas. Les cellules musculaires lisses migrent vers l'intima, se multiplient et produisent des constituants de la matrice extra-cellulaire, notamment du collagène et des protéoglycanes.

4. 6 - Conclusion

Cette maladie des grosses et moyennes artères est extrêmement fréquente et constitue, notamment en France, un problème de santé publique. L'évolution progressive et irréversible des lésions anatomopathologiques de l'athérosclérose conduit inexorablement à des complications cliniques graves. Les facteurs de risque sont multiples et l'histogénèse complexe fait intervenir de nombreux facteurs exogènes et endogènes.

4. 7 - Autres lésions histologiques artérielles

- **La hyalinose** : il s'agit d'un épaissement intimal caractérisé en microscopie optique par un aspect homogène, vitreux et éosinophile. Elle est assez fréquente chez les sujets âgés et est plus étendue et plus sévère chez les sujets hypertendus. Elle est également fréquente chez les patients diabétiques chez qui elle est un élément de la microangiopathie diabétique.
- **La nécrose fibrinoïde** : il s'agit d'un aspect éosinophile et homogène de la paroi, ± avec disparition des cellules musculaires lisses (elle est rencontrée dans certaines maladies artérielles de nature inflammatoire comme la périartérite noueuse et la maladie de Wegener – voir plus loin).

- **L'artériosclérose** : il s'agit d'un épaissement intimal diffus sans dépôt lipidique entrant dans le cadre des modifications liées au vieillissement, à l'hypertension artérielle. Son extension est plus diffuse que celle de l'athérosclérose. *Il ne faut donc pas confondre artériosclérose et athérosclérose.*
- **La médiocalcose** (surcharge calcique de la média, surtout chez les sujets diabétiques, insuffisants rénaux ou hypercalcémiques). Cette médiocalcose (ou maladie de Mönckeberg) se caractérise par l'apparition de calcifications débutant sur la limitante élastique interne puis s'étendant à toute la média.

5 - VASCULARITES

Les vascularites sont des maladies caractérisées par une atteinte inflammatoire de la paroi vasculaire.

L'étiologie et les mécanismes pathogéniques, la nature (artère, artériole, capillaire, veine, veinule) et le calibre des vaisseaux atteints, les symptômes cliniques, sont très variables d'une vascularite à l'autre, et de nombreux organes et tissus peuvent être concernés (poumon, rein, peau, système nerveux central, cœur, muscles, etc.). Tous ces items sont à l'origine de la classification des vascularites. Les malades atteints de vascularite sont donc très souvent hospitalisés dans des services de médecine interne. Les vascularites sont le plus souvent des maladies chroniques dont le traitement repose sur l'administration d'immunosuppresseurs.

5.1 - Classification des vascularites

Principes généraux

Les classifications des vascularites sont basées sur des critères cliniques, biologiques, radiologiques et anatomopathologiques.

Les critères histologiques comprennent :

- le calibre des vaisseaux concernés :
 - gros vaisseaux : aorte et ses branches de division,
 - petits vaisseaux : capillaires et vaisseaux pré et post-capillaires (artérioles et veinules),
 - vaisseaux de moyen calibre : vaisseaux occupant une position intermédiaire ;
- la nature de l'atteinte vasculaire (nature de l'infiltrat inflammatoire, présence d'une nécrose fibrinoïde de la paroi vasculaire, granulome extra-vasculaire).

Principales classifications

La classification de Chapel Hill repose sur le calibre et la nature des vaisseaux touchés par chacune des vascularites. C'est la classification la plus utilisée actuellement (tableau 4.2).

Tableau 42 Classification et caractéristiques des principales vascularites à médiation immunitaire

Tableau 4.2
Classification et caractéristiques des principales vascularites à médiation immunitaire

Type de vascularite*	Exemples	Description
<i>Vascularite des gros vaisseaux (aorte et ses branches principales vers les extrémités, la tête et le cou)</i>	Maladie de Horton	Artérite granulomateuse atteignant fréquemment l'artère temporale. Touche habituellement des patients âgés de plus de 50 ans et est souvent associée à un tableau de pseudo-polyarthrite rhizomélique.
	Artérite de Takayasu	Artérite granulomateuse touchant habituellement des patients de moins de 50 ans
<i>Vascularites des vaisseaux de moyen calibre (artères viscérales principales et leurs branches)</i>	Périartérite noueuse	Vascularite nécrosante qui touche typiquement les artères rénales et respecte les vaisseaux pulmonaires.
	Maladie de Kawasaki	Artérite associée à un syndrome lympo-cutanéomuqueux, survenant habituellement chez l'enfant. Les artères coronaires sont souvent atteintes, avec formation de micro-anévrysmes et/ou de thromboses.
<i>Vascularites des petits vaisseaux (artérioles, veinules, capillaires et parfois petites artères)</i>	Granulomatose de Wegener	Inflammation granulomateuse touchant le tractus respiratoire et vascularite nécrosante des petits vaisseaux, avec glomérulonéphrite fréquente. Associée à la présence de c-ANCA.
	Syndrome de Churg et Strauss	Inflammation granulomateuse riche en polynucléaires éosinophiles atteignant le tractus respiratoire et vascularite nécrosante des petits vaisseaux. Associée à un asthme et à une hyperéosinophilie sanguine. Associée à la présence de p-ANCA.
	Polyangéite microscopique	Vascularite nécrosante des petits vaisseaux, sans (ou presque sans) dépôts immuns. Une atteinte des artères de petit ou de moyen calibre est possible. Une glomérulonéphrite nécrosante et une capillarite pulmonaire sont fréquentes. Associée à la présence de p-ANCA.

* Noter que certaines artérites des petits et des gros vaisseaux peuvent toucher des artères de moyen calibre, mais que les vascularites des vaisseaux de gros et moyen calibre ne touchent pas de vaisseaux plus petits que des artères
c-ANCA : anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires, de localisation cytoplasmique (antiprotéinase 3)
p-ANCA : anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires, de localisation péri-nucléaire (antimyéloperoxydase)

La classification de l'ACR (Collège américain de rhumatologie) est surtout intéressante pour la maladie de Wegener et pour le syndrome de Churg-Strauss.

N.B. : ci-après sont résumées les principales caractéristiques des différentes vascularites. Pour plus d'informations, se reporter aux compléments en ligne *En savoir plus* correspondants.

5.2 - Vascularites intéressant les vaisseaux de gros calibre

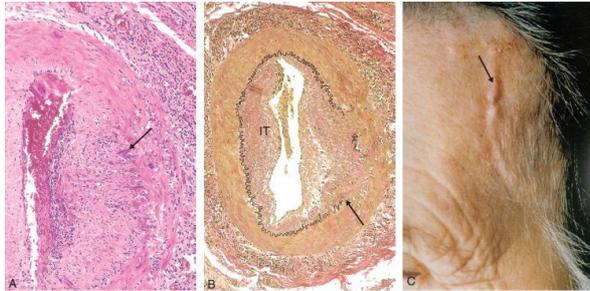
Maladie de Horton

La maladie de Horton survient surtout chez des personnes âgées. C'est une artérite *gigantocellulaire* de l'aorte et de ses principales branches de division atteignant avec prédilection les branches de la carotide externe, en particulier l'artère temporale. Le caractère superficiel de ce segment artériel fait de la *biopsie d'artère temporale* le site classique du prélèvement à visée diagnostique.

Il s'agit d'une *panartérite oblitérante segmentaire* dont les lésions prédominent au niveau de la partie interne de la média et comportent une infiltration inflammatoire macrophagique et lymphocytaire avec une réaction giganthocellulaire inconstante. Il s'y associe constamment une tendance thrombosante avec occlusion complète ou incomplète de la lumière artérielle (figures 4.27 et 4.28).

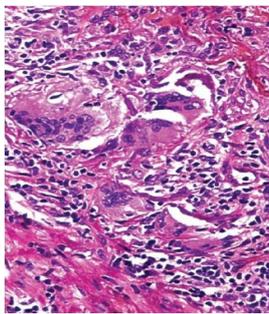
En savoir plus : "[Maladie de Horton](#)".

Figure 4.27. Maladie de Horton



A. Coupe histologique colorée par l'hématéine-éosine d'une artère temporale, montrant des cellules géantes au contact de la limitante élastique interne partiellement détruite (flèche). B. Coloration des fibres élastiques mettant en évidence une destruction localisée de la limitante élastique interne (flèche) et un épaissement intimal (IT) caractéristique d'une artérite d'évolution prolongée ou cicatrisée. C. Artère temporale d'un patient atteint de maladie de Horton : l'artère est visible sous la peau, épaisse, nodulaire et sensible.

Figure 4.28. Maladie de Horton



Infiltration de la paroi artérielle par des cellules géantes pluri-nucléées associées à des lymphocytes (HES, fort grossissement).

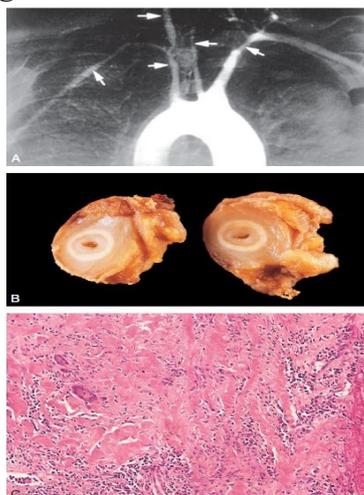
Pour plus d'informations, voir le complément en ligne En savoir plus 4.1[e] : « Maladie de Horton ».

Maladie de Takayasu

La maladie de Takayasu appartient aussi au cadre des *artérites géantocellulaires*. Elle touche l'aorte et ses principales branches de division (crosse aortique surtout) et survient habituellement chez des patients jeunes, de moins de 50 ans. Cette vascularite se caractérise par des lésions segmentaires, souvent multifocales (figure 4.29).

En savoir plus : "[Maladie de Takayasu](#)"

Figure 4.29. Artérite de Takayasu



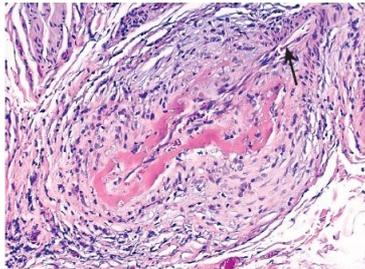
5. 3 - Vascularites intéressant les vaisseaux de moyen calibre

Périartérite noueuse (PAN)

Cette maladie, typique des artérites, est en fait très rare. La périartérite noueuse est une vascularite nécrosante des artères de moyen et de petit calibre, sans glomérulonéphrite ni vascularite des artérioles, capillaires et veinules (figure 4.30). Elle survient à tous les âges, et s'associe à un important syndrome inflammatoire et souvent à l'infection par le virus de l'hépatite B. Les lésions portent sur les trois tuniques : nécrose fibrinoïde de la média, infiltrat inflammatoire pan-pariétal et éventuelle thrombose de la lumière.

En savoir plus : « [Périartérite noueuse](#) ».

Figure 4.30. Périartérite noueuse



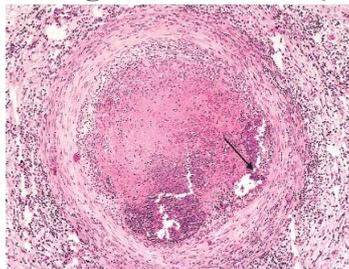
Il existe une nécrose fibrinoïde segmentaire de la paroi et une oblitération thrombotique de la lumière de cette petite artère. On peut remarquer qu'une partie du vaisseau n'est pas atteinte (flèche).

Maladie de Buerger

Cette maladie artérielle et veineuse touche habituellement des hommes jeunes, fumeurs. L'atteinte est segmentaire, plurifocale, et prédomine sur les artères distales des membres (figure 4.31). Il s'agit d'une maladie thrombosante des artères et des veines, l'inflammation étant quasi-absente, du moins dans le compartiment artériel.

En savoir plus : « [Maladie de Buerger](#) ».

Figure 4.31. Thromboangéite oblitérante (maladie de Buerger)



La lumière artérielle est oblitérée par un thrombus qui contient des territoires abcédés (flèche) et la paroi vasculaire est infiltrée par des leucocytes.

Maladie de Kawasaki

Il s'agit d'une vascularite survenant classiquement chez l'enfant (première vascularite infantile), intéressant les vaisseaux de gros, moyen et petit calibre, associée à un syndrome lympho-cutanéomuqueux. L'atteinte des coronaires est fréquente et peut être responsable d'anévrismes coronaires.

En savoir plus : « [Maladie de Kawasaki](#) ».

5. 4 - Vascularites intéressant les vaisseaux de petit calibre

C'est un groupe vaste et hétérogène de vascularites.

5. 5 - Vascularites associées aux anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) (figure 4.32)

Maladie de Wegener

La maladie de Wegener (appelée aussi granulomatose de Wegener) est une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et moyen calibre (microcirculation et petites artères) associée à une granulomatose siégeant au niveau de l'appareil respiratoire (ORL et pulmonaire) et fréquemment à une glomérulonéphrite nécrosante avec prolifération extra-capillaire.

En savoir plus : « [Maladie de Wegener](#) ».

Syndrome de Churg et Strauss

C'est une vascularite des vaisseaux de petit et moyen calibre avec inflammation granulomateuse de l'appareil respiratoire et infiltration éosinophilique (asthme et hyperéosinophilie).

Ce syndrome est caractérisé par des manifestations cliniques et des lésions histologiques proches de celles observées dans la périartérite noueuse mais particulières par l'existence :

- d'une angéite touchant les artères et les veines de moyen et petit calibre ;
- d'un asthme grave cortico-dépendant avec hyperéosinophilie ;
- de granulomes vasculaires et extra-vasculaires ;
- d'une infiltration des lésions par de nombreux éosinophiles.

Polyangéite microscopique (PAM)

La polyangéite microscopique est une vascularite nécrosante des veinules, capillaires et artérioles fréquemment associée à une glomérulonéphrite nécrosante et à une capillarite pulmonaire, proche de la maladie de Wegener. Dans la polyangéite microscopique, l'atteinte rénale est une glomérulonéphrite extra-capillaire (alors que dans la PAN, les lésions sont la conséquence des infarctus viscéraux, en particulier rénaux). Dans la polyangéite microscopique (à l'inverse de la PAN) l'atteinte pulmonaire, caractérisée par une capillarite, peut être responsable d'hémorragie alvéolaire. Il n'y a pas de relation avec l'infection par le virus de l'hépatite B. Il n'existe pas d'anomalies artériographiques (micro-anévrysmes ou sténoses).

Purpura rhumatoïde de Henoch-Schönlein

Il s'agit d'une vascularite nécrosante avec dépôts d'IgA au niveau des capillaires, veinules et artérioles, atteignant typiquement la peau, le tube digestif et les reins (glomérulonéphrite). Les arthralgies et les arthrites sont fréquentes. Le purpura rhumatoïde est caractérisé par des dépôts d'IgA et plus accessoirement de C3, dans la peau saine et lésée et dans le mésangium glomérulaire. Le purpura peut survenir à n'importe quel moment de l'année mais avec un maximum de fréquence à l'automne et en hiver. Le purpura, parfois nécrotique, est favorisé par l'orthostatisme. Il prédomine aux membres inférieurs. Les manifestations digestives et articulaires surviennent en même temps que l'atteinte cutanée.

Cryoglobulinémie mixte essentielle

C'est une vascularite avec dépôts d'immunoglobulines affectant les capillaires, les veinules et les artérioles, associée à une cryoglobulinémie évoluant le plus souvent dans le cadre d'une hépatite C. La peau et les reins (glomérulonéphrite) sont les cibles principales. Les cryoglobulines sont des protéines capables de précipiter à froid et de se re-dissoudre à la chaleur. Les principaux composants des cryoglobulines sont des immunoglobulines. La physiopathologie des atteintes relève de deux mécanismes : l'hyperviscosité sanguine et l'agression directe des parois vasculaires.

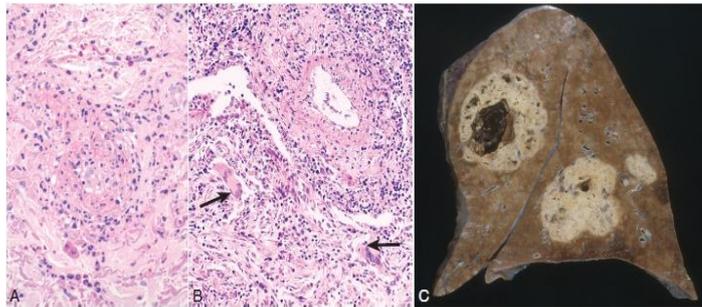
L'hyperviscosité est responsable de manifestations cutanées favorisées par le froid.

Les cryoglobulines sont des complexes immuns qui pénètrent la paroi vasculaire, activent le complément et induisent des lésions d'angéite.

Vascularite cutanée leucocytoclasique

L'atteinte cutanée est isolée sans vascularite systémique et sans glomérulonéphrite. Ce type d'angéite se voit dans un groupe important et hétérogène de maladies. Artérioles, veinules et capillaires y sont le siège d'une nécrose fibrinoïde, d'un infiltrat inflammatoire avec prédominance de polynucléaires à noyau pycnotique (« leucocytoclasie ») et d'une érythrodiapédèse.

Figure 4.32. Aspects représentatifs des vascularites des petits vaisseaux associées aux ANCA



6 - CONCLUSION

Les vascularites constituent un groupe de maladies hétérogènes dont les manifestations cliniques, biologiques et histologiques sont très variables. Le diagnostic repose souvent sur une confrontation anatomo-clinique rigoureuse.

7 - Les points essentiels

L'essentiel à retenir

Stase sanguine/pathologie hémodynamique

L'œdème est une augmentation de la quantité d'eau dans les espaces extra-vasculaires. On distingue des œdèmes d'origine hémodynamique (transsudats, pauvres en protéines plasmatiques) et des œdèmes d'origine inflammatoire (exsudats, riches en protéines).

La congestion est une augmentation de la quantité de sang dans les espaces vasculaires. On distingue la congestion active, par augmentation de l'apport sanguin artériel, et la congestion passive, par diminution du drainage veineux (stase). Dans l'insuffisance cardiaque gauche, la congestion passive retentit sur le poumon : « poumon cardiaque » et s'accompagne de manifestations aiguës (OAP) ou chroniques. Dans l'insuffisance cardiaque droite ou globale, la stase a des conséquences qui prédominent sur le foie : « foie cardiaque », avec des manifestations aiguës et chroniques également.

Thrombose et maladie thrombo-embolique

La thrombose est la coagulation du sang dans une cavité vasculaire. Sa pathogénie repose sur une agression endothéliale initiale, souvent accompagnée par des anomalies du flux sanguin et parfois favorisée par des anomalies de la coagulation. Un thrombus évolue rarement spontanément vers la thrombolyse, plus souvent vers l'organisation. Les deux principaux risques évolutifs sont la migration du thrombus (embolie) et l'ischémie (pour un thrombus artériel).

L'embolie est la migration d'un corps étranger (endogène ou exogène) dans le courant circulatoire, puis son arrêt dans un vaisseau devenu trop petit pour lui laisser passage. Les embolies fibrino-cruoriques (liées à la migration d'un thrombus) représentent 95 % des cas, mais d'autres embolies existent : gazeuse, graisseuse, amniotique, microbienne, tumorale, à corps étrangers...

Ischémie, Infarctus et infarctissement hémorragique

L'ischémie est la diminution ou l'abolition de l'apport sanguin artériel dans un territoire de l'organisme. Il en résulte une hypoxie ou au maximum une anoxie, à laquelle les tissus sont plus ou moins sensibles (sensibilité importante des neurones, du myocarde, des cellules épithéliales). Au-delà d'une certaine durée, l'ischémie sévère entraîne la nécrose du territoire situé en aval : c'est l'infarctus. Celui-ci est « blanc » dans un organe pourvu d'une circulation artérielle de type terminal (cœur, reins, rate, cerveau) ou « rouge » dans un organe bénéficiant d'une double circulation ou d'une importante circulation collatérale (poumons, intestin). L'infarctissement hémorragique est la nécrose hémorragique d'un viscère par obstruction du drainage veineux,

Athérosclérose

L'athérosclérose est une maladie de l'intima des artères de gros et moyen calibre. Parmi les facteurs de risques, les principaux sont : l'âge, le sexe masculin, l'alimentation riche en graisses animales et l'hyperlipidémie, la sédentarité, le tabagisme, l'hypertension artérielle. La plaque athéroscléreuse comporte un centre athéromateux (bouillie lipidique, nécrose, cellules spumeuses) et une coque fibreuse. Elle refoule progressivement la média artérielle et réduit le calibre luminal. Les principales complications évolutives de la plaque athéroscléreuse sont : l'ulcération, l'hémorragie, la thrombose, l'embolie, l'anévrisme (avec leurs propres risques évolutifs : ischémie, infarctus, rupture...).

Vascularites

Les vascularites sont des maladies inflammatoires primitives de la paroi vasculaire. Elles sont nombreuses et très polymorphes cliniquement, en fonction des territoires et organes atteints. On classe souvent les vascularites en fonction de la taille et de la nature des vaisseaux atteints.

La plus commune est la maladie de Horton : vascularite des gros vaisseaux qui survient surtout chez le sujet âgé, habituellement accompagnée d'un important syndrome inflammatoire. L'atteinte fréquente de l'artère temporale fait de la biopsie de cette artère l'un des principaux éléments du diagnostic. L'artérite se traduit microscopiquement par la présence d'une inflammation granulomateuse (souvent géantocellulaire) de l'intima et de la média artérielles.