

Item 189 – Vascularites systémiques

Collège Français des Pathologistes (CoPath)

2013

Table des matières

1. Vascularites intéressant des vaisseaux de moyen calibre.....	3
2. Vascularites des petits vaisseaux.....	5

1. Vascularites intéressant des vaisseaux de moyen calibre

Trois vascularites intéressent des vaisseaux de moyen calibre (artère viscérale principale et leurs branches de division).

La **périartérite noueuse** (PAN) est une vascularite nécrosante qui touche les artères de moyen calibre, parfois de petit calibre :

- la symptomatologie est bruyante : fièvre, amaigrissement, myalgies, multinévrites, signes cutanés, respiratoires, arthralgies, rénaux et hypertension artérielle ;
- histologie : nécrose fibrinoïde de la média artérielle, infiltrat inflammatoire panpariétal avec polynucléaires neutrophiles ± thrombose de la lumière ;
- les biopsies cutanées et neuromusculaires dirigées ont la meilleure rentabilité pour le diagnostic (cf. tableau 1).

Attention : contre-indication à la biopsie rénale.

Tableau 1: Principales vascularites nécrosantes

	Vascularites à ANCA			Périartérite noueuse
	Granulomatose avec polyangéite (anciennement granulomatose de Wegener)	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite (anciennement syndrome de Churg et Strauss)	Polyangéite microscopique	
Terrain	Âge moyen : 40–50 ans Légère prédominance H	Âge moyen : 30–50 ans F = H avec ATCD allergiques	Âge moyen : 40–60 ans – F = H	Âge moyen : 40–60 ans F = H Rarement : hépatite B
Clinique	<ul style="list-style-type: none"> – Fièvre, amaigrissement – Poumons : toux, dyspnée, hémoptysie, pleurésie, nodules pulmonaires ± excavés, HIA – Signes ORL : obstruction/sinusite, rhinite croûteuse/hémorragique, perforation nasale, otalgies/otite – Atteinte rénale : GN rapidement progressive – Inflammation oculaire – Purpura vasculaire > livedo – Mononévrite – Péricardite/ 	<ul style="list-style-type: none"> – Fièvre, amaigrissement – Asthme tardif constant sévère corticodépendant – Mononévrite ± multiple (75 %) – Atteinte rénale peu fréquente (GN rapidement progressive) – Purpura vasculaire, livedo et nodules sous-cutanés – Douleurs abdominales, hémorragies et perforations digestives – Péricardite, myocardite (rare) – Arthralgies et myalgies 	<ul style="list-style-type: none"> – Fièvre, amaigrissement – Atteinte rénale fréquente (> 80 %) : GN rapidement progressive – Purpura vasculaire – Complication pulmonaire : HIA (15 %) – Mononévrite ± multiple (15 %) – Inflammation oculaire – Douleurs abdominales – Arthralgies et myalgies 	<ul style="list-style-type: none"> – Fièvre, amaigrissement – Monovérite ± multiple – Arthralgies, myalgies – Purpura vasculaire, livedo – HTA, coronarite – Néphropathie vasculaire : insuffisance rénale, sténoses artérielles, infarctus rénaux – Colite ischémique, hémorragies, perforations – Atteinte pulmonaire rare

	myocardite – Arthralgies			
Biologie	– Syndrome inflammatoire c-ANCA anti-PR3 positifs (70 %) 90 % si forme diffuse	– Syndrome inflammatoire p-ANCA anti-MPO (60 %) ↑↑ PN éosinophiles > 1 500/mm ³ (c'est un critère diagnostique) et des IgE	– Syndrome inflammatoire p-ANCA anti-MPO (50-80 %)	– Syndrome inflammatoire ANCA négatifs (90 %)
Vaisseaux atteints	–Vaisseaux de petit calibre, et plus rarement de moyen calibre, (artères, artérioles, veinules, capillaires)	–Vaisseaux de petit calibre (artères et veines de diamètre inférieur à 0,5 mm)	–Vaisseaux de petit calibre (artères, artérioles, veinules, capillaires)	– Artères de moyen et petit calibre à destinée viscérale (rein, foie, cœur, tube digestif) – Veines et capillaires non atteints ++
Histologie	– Biopsie pulmonaire/ORL/rénale/cutanée – Vascularite nécrosante – Granulomes péri- et extravasculaires (avec cellules géantes et épithélioïdes) – PBR : GN extracapillaire ; absence de dépôt en IF ; granulomes interstitiels exceptionnels	– Vascularite nécrosante – Infiltrat inflammatoire riche en éosinophiles – Granulomes péri- et extravasculaires (avec cellules géantes et épithélioïdes) – PBR : GN extracapillaire ; absence de dépôt en IF	– Vascularite nécrosante – Absence de granulome – PBR : GN extracapillaire ; absence de dépôt en IF	– Biopsie du muscle, peau ou nerf ; PBR contre-indiquée – Vascularite nécrosante – Absence de granulome – Absence de GN (pas d'atteinte des capillaires) – Thromboses et microanévrismes cicatriciels au stade tardif

PBR : ponction biopsie rénale ; GN : glomérulonéphrite ; HIA : hémorragie intra-alvéolaire ; ANCA : anticorps anticytoplasme des polynucléaires ; c-ANCA : ANCA cytoplasmique en IF ; p-ANCA : ANCA périnucléaire en IF ; PR-3 : protéinase 3 ; MPO : myéloperoxidase ; PN : polynucléaires.

La **maladie de Buerger** ou thrombo-angéite oblitérante des artères et des veines de moyen calibre :

- elle touche habituellement des hommes jeunes, fumeurs, plus fréquemment des patients juifs d'Europe centrale. C'est une maladie avant tout thrombosante des artères et des veines (tableau classique d'ischémie des membres inférieurs et de phlébites associées) ;
- au niveau histologique, la lumière des vaisseaux (artères et veines) est thrombosée avec ulcération de l'endothélium et un infiltrat inflammatoire polymorphe ;
- le diagnostic est clinique et artériographique. L'histologie est très rarement faite (pièce d'amputation).

La **maladie de Kawasaki** est une artérite touchant les artères de moyen et parfois petit calibre :

- elle survient habituellement chez le nourrisson et le sujet jeune (première vascularite infantile). C'est une artérite associant une fièvre à un syndrome lymphe- (adénopathies cervicales) cutané- (exanthème du tronc et érythème de la paume des mains et des pieds) muqueux (conjonctive, angine, pharyngite). Les complications sont avant tout cardiaques avec une atteinte préférentielle des artères coronaires responsable de la formation de microanévrismes et/ou de thromboses ;
- le diagnostic est clinique.

2. Vascularites des petits vaisseaux

Trois entités sont regroupées dans la famille des vascularites des petits vaisseaux (artérioles, veinules, capillaires) : granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener), granulomatose éosinophilique avec polyangéite (syndrome de Churg et Strauss), et polyangéite microscopique (PAM).

Ces trois vascularites (granulomatose avec polyangéite [maladie de Wegener], granulomatose éosinophilique avec polyangéite [syndrome de Churg et Strauss], polyangéite microscopique) sont comme la PAN des vascularites nécrosantes. Mais contrairement à la PAN :

- elles touchent les vaisseaux de petit calibre ;
- elles touchent artères et veines ;
- elles sont en général ANCA + .

La confirmation diagnostique repose avant tout sur la biopsie d'un organe ou d'un tissu atteint.

Toutefois dans certains cas, un contexte clinique très évocateur associé à des anomalies radiologiques et/ou biologiques peut être considéré comme suffisant pour retenir un diagnostic de vascularite en l'absence de preuve histologique : par exemple, la présence de C-ANCA en immunofluorescence (IF), confirmée par technique ELISA et de type anti-PR3, au cours de la granulomatose avec polyangéite ; ou la présence de microanévrismes rénaux à l'artériographie au cours de la périartérite noueuse.

La PBR est contre-indiquée en cas de suspicion de PAN.

Les principales vascularites nécrosantes (PAN artères de moyen calibre *versus* les autres touchant les vaisseaux de petit calibre) sont récapitulées dans le tableau 1.

Points essentiels

- Trois vascularites intéressent des vaisseaux de moyen calibre (artère viscérale principale et leurs branches de division) :

- la périartérite noueuse (PAN) : c'est une vascularite nécrosante avec nécrose fibrinoïde de la média artérielle, infiltrat inflammatoire panpariétal avec polynucléaires neutrophiles ± thrombose de la lumière. Les biopsies cutanées et neuromusculaires dirigées ont la meilleure rentabilité pour le diagnostic ;

- la maladie de Buerger ou thrombo-angéite oblitérante des artères et des veines de moyen calibre. Le diagnostic est clinique et artériographique ;

- la maladie de Kawasaki est une artérite touchant les artères de moyen et parfois petit calibre. Le diagnostic est clinique.

- Trois entités sont regroupées dans la famille des vascularites des petits vaisseaux (artérioles, veinules, capillaires) :

- granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener) ;

- granulomatose éosinophilique avec polyangéite (syndrome de Churg et Strauss) ;

- polyangéite microscopique (PAM).

- La confirmation diagnostique repose avant tout sur la biopsie d'un organe ou d'un tissu atteint.

- Toutefois dans certains cas, un contexte clinique très évocateur associé à des anomalies radiologiques et/ou biologiques peut être considéré comme suffisant en l'absence de preuve histologique.