

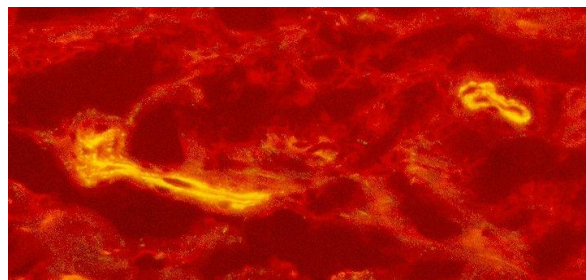
Peau et Vascularites

Pr E. Delaporte

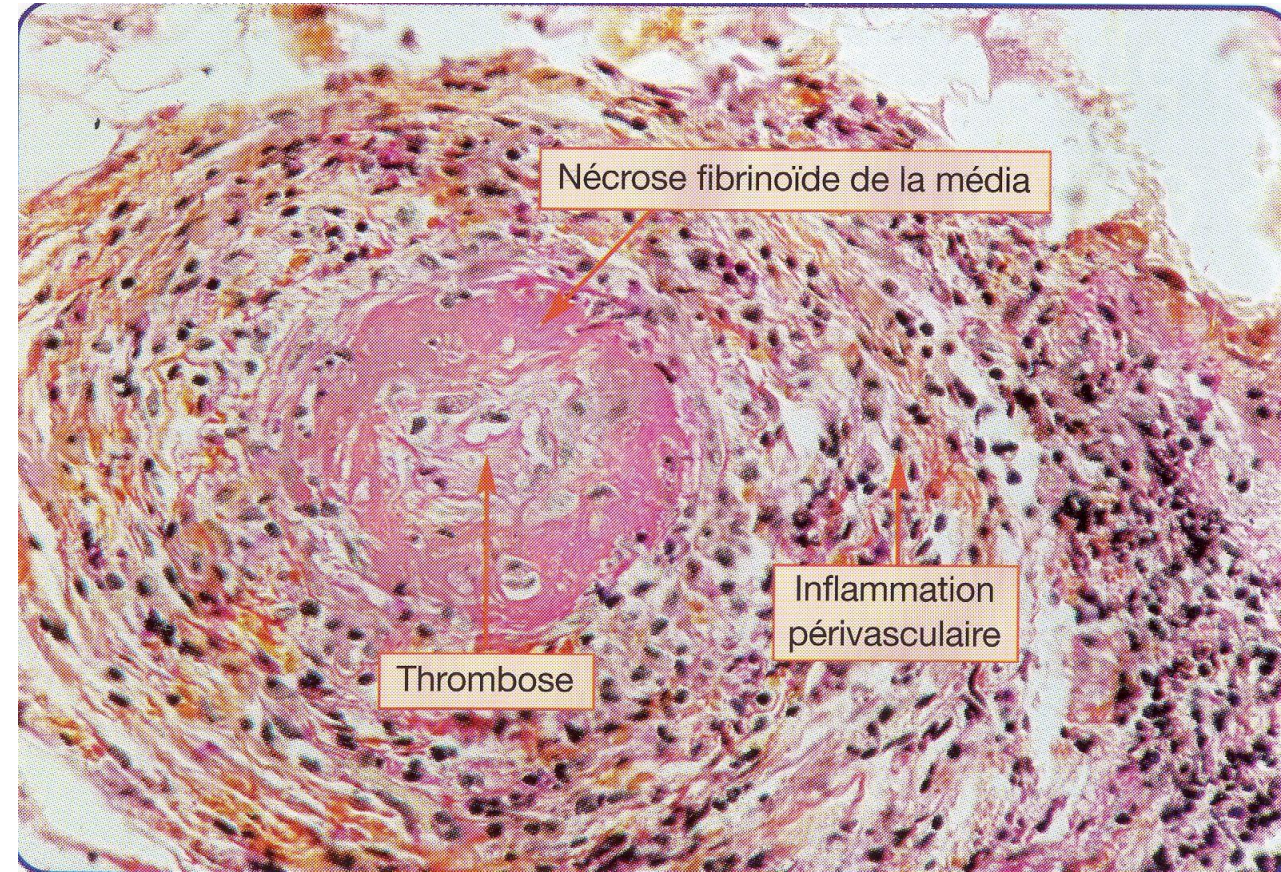
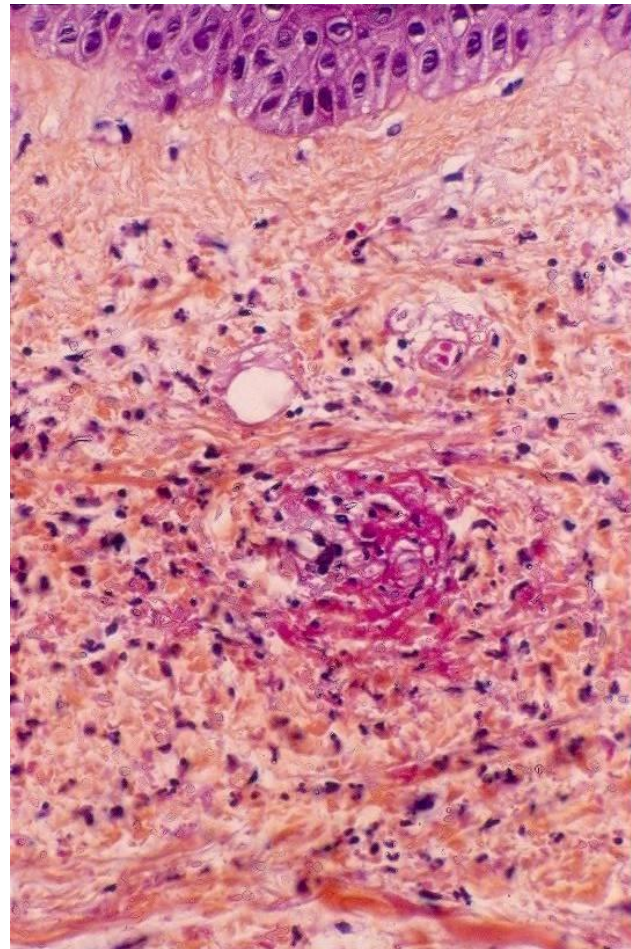
Marseille

12/10/2023

Un support anatomopathologique commun



Extravasation de GR et PNN altérés avec noyaux picnotiques (débris nucléaires) : **vasculite leucocytoclasique**



Un syndrome clinique commun



Des manifestations extra-cutanées...

- Signes généraux
- Arthralgies
- Atteinte rénale
- Atteinte digestive
- Atteinte neurologique
- Atteinte pulmonaire et/ou ORL

...Et de nombreuses classifications...

Table 2. Names for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

- Large vessel vasculitis (LVV)**
 - Takayasu arteritis (TAK)
 - Giant cell arteritis (GCA)
- Medium vessel vasculitis (MVV)**
 - Polyarteritis nodosa (PAN)
 - Kawasaki disease (KD)
- Small vessel vasculitis (SVV)**
 - Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)–associated vasculitis (AAV)
 - Microscopic polyangiitis (MPA)
 - Granulomatosis with polyangiitis (Wegener’s) (GPA)
 - Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)
 - Immune complex SVV
 - Anti–glomerular basement membrane (anti-GBM) disease
 - Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
 - IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)
 - Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)
- Variable vessel vasculitis (VVV)**
 - Behçet’s disease (BD)
 - Cogan’s syndrome (CS)
- Single-organ vasculitis (SOV)**
 - Cutaneous leukocytoclastic angiitis
 - Cutaneous arteritis
 - Primary central nervous system vasculitis
 - Isolated aortitis
 - Others
- Vasculitis associated with systemic disease**
 - Lupus vasculitis
 - Rheumatoid vasculitis
 - Sarcoid vasculitis
 - Others
- Vasculitis associated with probable etiology**
 - Hepatitis C virus–associated cryoglobulinemic vasculitis
 - Hepatitis B virus–associated vasculitis
 - Syphilis-associated aortitis
 - Drug-associated immune complex vasculitis
 - Drug-associated ANCA-associated vasculitis
 - Cancer-associated vasculitis
 - Others

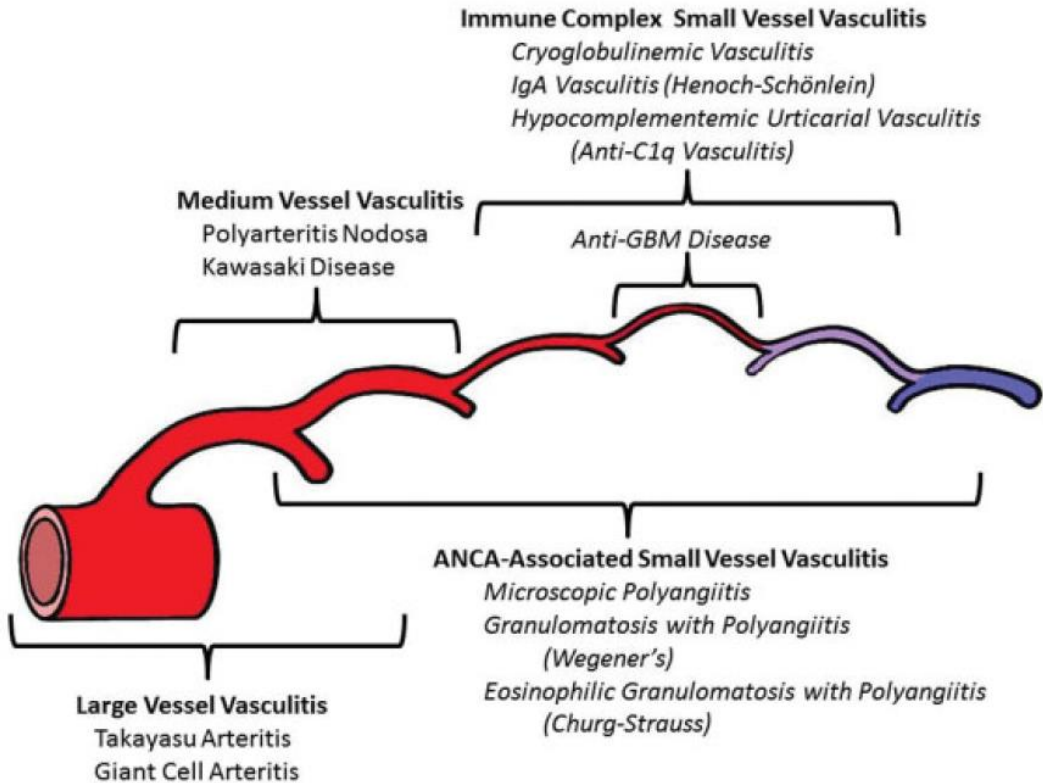
Arthritis & Rheumatism

An Official Journal of the American College of Rheumatology
www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com

SPECIAL ARTICLE

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

JENNETTE ET AL



Infectieuses	Emboles septiques et tropisme vasculaire direct de l'agent infectieux
Non infectieuses Mécanisme immunologique	Gros vaisseaux : encadré 14.4 Moyens vaisseaux : encadré 14.4 Petits vaisseaux Associées aux ANCA : – polyangéite microscopique – granulomatose avec polyangéite – syndrome de Churg et Strauss – vasculite induite par médicaments Liées à complexes immuns : – purpura rhumatoïde (Henoch-Schönlein) – vasculite avec cryoglobulinémie – vasculite urticarienne avec hypocomplémentémie – vasculite secondaire à : • connectivites • infections • médicaments • maladie de Behçet • syndrome de Goodpasture Paranéoplasiques – lympho- ou myéloproliférations – induites par carcinomes Maladies digestives inflammatoires

- Infectieuses / non infectieuses (immunologiques)
- Primitives (idiopathiques) 30 à 50% / secondaires à une affection sous-jacente
- Systémiques / isolées (atteinte d'un seul organe)

Vascularites de causes infectieuses

(lésions spécifiques ou réactionnelles de mécanisme immunologique)

Présence de signes systémiques (vs médicaments)

✓ Bactériennes

→ Endocardite subaiguë

- Toujours l'évoquer si vascularite **fébrile**
- Atteinte des **extrémités** (emboles septiques)
- **Porte d'entrée bucco-dentaire**++
- Cardiopathie pré-existante inconstante
- **Echographie au moindre doute**

✓ Virales

→ **VHC**, VHB, VIH, EBV, CMV...

✓ Fongiques et parasitaires (rares)

Vascularites des petits vaisseaux à complexes immuns *(ANCA – Dr Jarrot)*

Purpura rhumatoïde (Vasculite à IgA)

- Enfant 5 à 15 ans
- Signes articulaires et digestifs associés
- Facteurs déclenchants : infections, médicaments, vaccinations
- Evolution par poussées
- Surveillance rénale ++ (1/3 des cas, svt mineure et régressive, absence de corrélation en termes de sévérité)
- Complications digestives parfois graves
- Diagnostic d'élimination chez l'adulte
- Vaisseaux de petits calibre
- Dépôts d'IgA inconstants et non spécifiques

Vascularites de causes médicamenteuses

- 10 à 15% des vascularites
- **Pas de signes systémiques associés**
 - Nombreux médicaments impliqués
 - **Délai d'apparition variables** : 7 à 21 j si première prise, court (< 3 j) si réadministration
 - Le diagnostic repose sur des critères d'imputabilité
 - Jamais de test de réintroduction

Vascularites associées aux hémopathies malignes et cancers viscéraux

- Surtout hémopathies (en particulier leucémie à TL++)
- Rare avec les cancers viscéraux et relation de causalité difficile à affirmer (médicaments, infections)

Vascularites associées aux connectivites avec ou sans cryoglobulinémie

- PR
- Dermatomyosite
- Polychondrite atrophiante
- Syndrome des antiphospholipides
- Syndrome de Gougerot-Sjögren
- Lupus

Rheumatology key messages

- Only 5% of patients had no other cause than SLE to explain the CV.
- During SLE, most of the CV was classified as UV (36%) or cryoglobulinaemia-associated CV (33%).
- During CV occurrence, 61% of patients had inactive SLE and 24% had a severe flare.



Clinical science

Cutaneous vasculitis occurring in the setting of systemic lupus erythematosus: a multicentre cohort study

Paul Breillat ¹, Marie Jachiet², Yoan Ditchi³, Cédric Lenormand⁴, Nathalie Costedoat-Chalumeau⁵, Alexis Mathian¹, Philippe Moguelet³, Paul Duriez³, Marten Trendelenburg⁶, Uyen Huynh-Do⁷, Carlo Chizzolini^{8,9}, Clément Beuvon ¹⁰, Frederique Roy-Peaud¹⁰, Jean-David Bouaziz², Annick Barbaud¹¹, Camille Francès¹¹, Arsène Mékinian ¹², Olivier Fain¹², Zahir Amoura¹, François Chasset^{11,*}; for EMSED study group (Etude des maladies systémiques en dermatologie) and the Swiss SLE Cohort Study (SSCS)[†]

Abstract

Objectives: To describe the clinical and pathological features of biopsy-proven cutaneous vasculitis (CV) associated with SLE, focusing on diagnosis classification and impact on overall SLE activity.

Methods: Retrospective multicentric cohort study including SLE patients with biopsy-proven CV identified by (i) data from pathology departments of three university hospitals and (ii) a national call for cases. SLE was defined according to 1997 revised ACR and/or 2019 ACR/EULAR criteria. CV diagnosis was confirmed histologically and classified by using the dermatological addendum of the Chapel Hill classification. SLE activity and flare severity at the time of CV diagnosis were assessed independently of vasculitis items with the SELENA-SLEDAI and SELENA-SLEDAI Flare Index.

Results: Overall, 39 patients were included; 35 (90%) were female. Cutaneous manifestations included mostly palpable purpura ($n = 21$; 54%) and urticarial lesions ($n = 18$; 46%); lower limbs were the most common location ($n = 33$; 85%). Eleven (28%) patients exhibited extracutaneous vasculitis. A higher prevalence of Sjögren's syndrome (51%) was found compared with SLE patients without CV from the French referral centre group (12%, $P < 0.0001$) and the Swiss SLE Cohort (11%, $P < 0.0001$). CV was mostly classified as urticarial vasculitis ($n = 14$, 36%) and cryoglobulinaemia ($n = 13$, 33%). Only 2 (5%) patients had no other cause than SLE to explain the CV. Sixty-one percent of patients had inactive SLE.

Conclusion: SLE-related vasculitis seems very rare and other causes of vasculitis should be ruled out before considering this diagnosis. Moreover, in more than half of patients, CV was not associated with another sign of active SLE.

Vascularites urticariennes

- Syndrome caractérisé par une éruption urticarienne particulière, des SG, une atteinte systémique pour les formes hypocomplémentémiques et une histologie de vascularite leucocytoclasique +/- nécrosante
- L'hypoCpt et la présence d'Ac anti-C1q caractérise le syndrome de MacDuffie

Erythema elevatum diutunum

- Dermatose neutrophilique chronique rare d'étiologie inconnue évoluant par poussée
- Survenue de papules, plaques, nodules violacés des faces d'extension des membres et des extrémités dans un contexte fébrile
- Manifestations rhumatismales fréquemment associées
- Histologie : angéite leucocytoclasique avec infiltrat dermique dense à PNN. Evolution vers fibrose angiocentrique

Penser **hémopathie myéloïde (1/3 des cas) et myélome à IgA**, maladie coéliquaue, PR et infection VIH

Vascularites des moyens vaisseaux

Périartérite noueuse

Critères 1990 de l'American College of Rheumatology

Chez un sujet atteint de vasculite, la présence de 3 des 10 critères suivants permet le classement comme PAN avec une sensibilité de 82,2 % et une spécificité de 86 %.

- Amaigrissement > 4 kg
- *Livedo racemosa*
- Douleur ou sensibilité testiculaire
- Myalgies diffuses, faiblesse musculaire ou sensibilité des membres inférieurs
- Mono- ou polyneuropathie
- Pression diastolique > 90 mmHg
- Insuffisance rénale (créatininémie > 132 µmol/L)
- Marqueurs sériques de l'hépatite B
- Anomalies artériographiques (anévrisme et/ou occlusion des artères viscérales)
- Biopsie d'une artère de petit ou moyen calibre montrant la présence de polynucléaires dans la paroi artérielle

Manifestations cutanées : 25 à 50% des cas

- Nodules : prédominant sur les trajets artériels des MI.
Eléments d'âge différent, douloureux, avec tendance à l'ulcération
 - Livedo *racemosa* généralisé
 - Purpura pétéchiail infiltré
 - Ulcérations nécrotiques, urticaire...
-
- Ces signes cutanés traduisent l'association fréquente de l'atteinte des vx de petit calibre à celle des artères de moyens calibre
 - Le caractère segmentaire des lésions est un piège : histo négative



BLOWING IN THE WIND

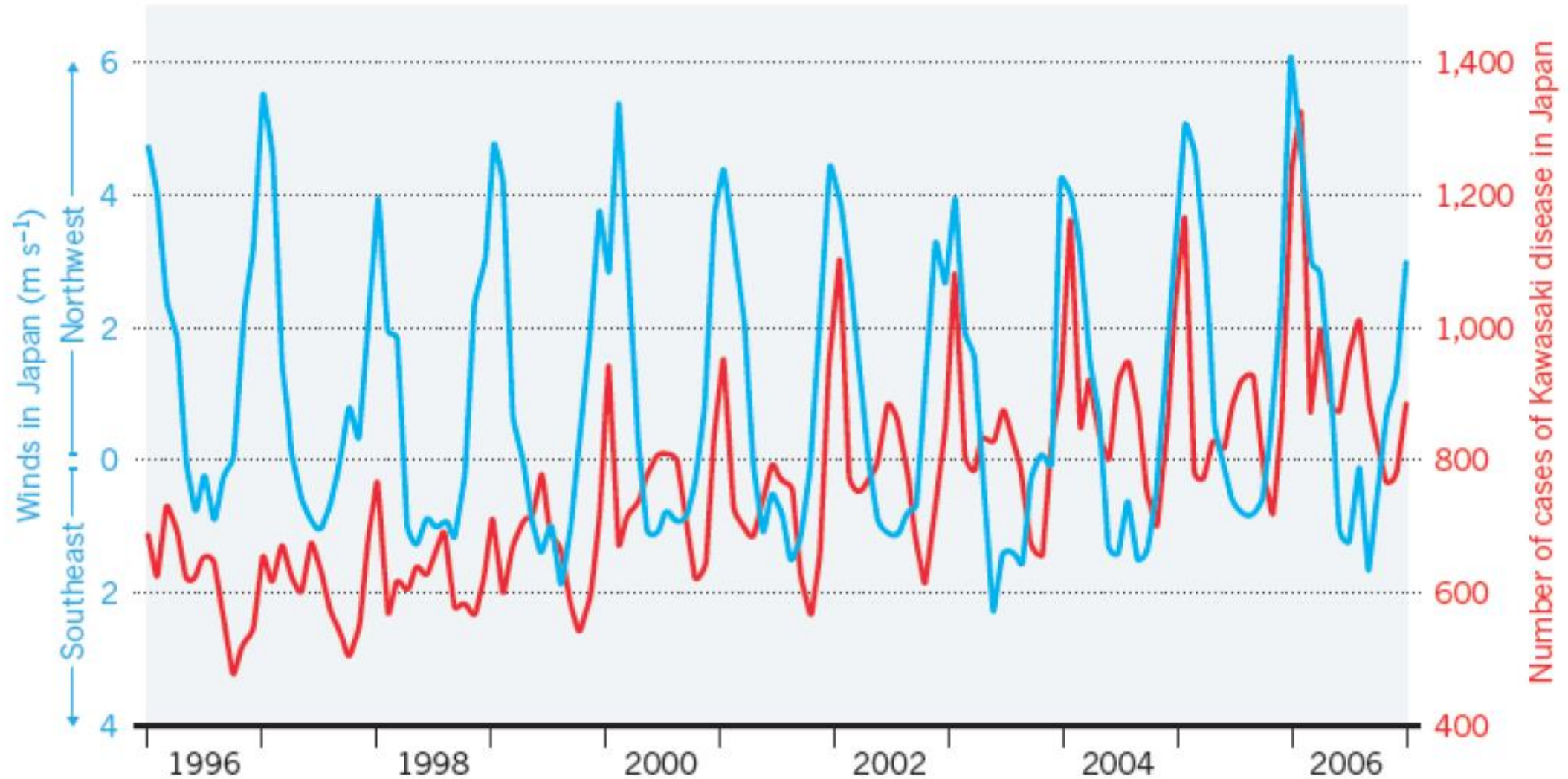
The mysterious Kawasaki disease might cross the Pacific on air currents high in the atmosphere.

BY JENNIFER FRAZER

5 APRIL 2012 | VOL 484 | NATURE | 21

SEASONAL CYCLE

The number of Kawasaki disease cases in Japan (red) is slowly rising, for unknown reasons, but is strongly correlated with the average velocity of winds coming from the northwest (blue) — the direction of central Asia.

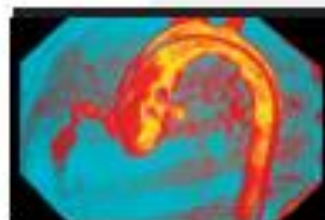


MYSTERIOUS MALADY

Kawasaki disease, discovered in Japan in 1960, is a widespread inflammation of the body's medium-sized blood vessels that affects mainly children under the age of five. The cause is unknown. But the symptoms, which also include fever, are striking.



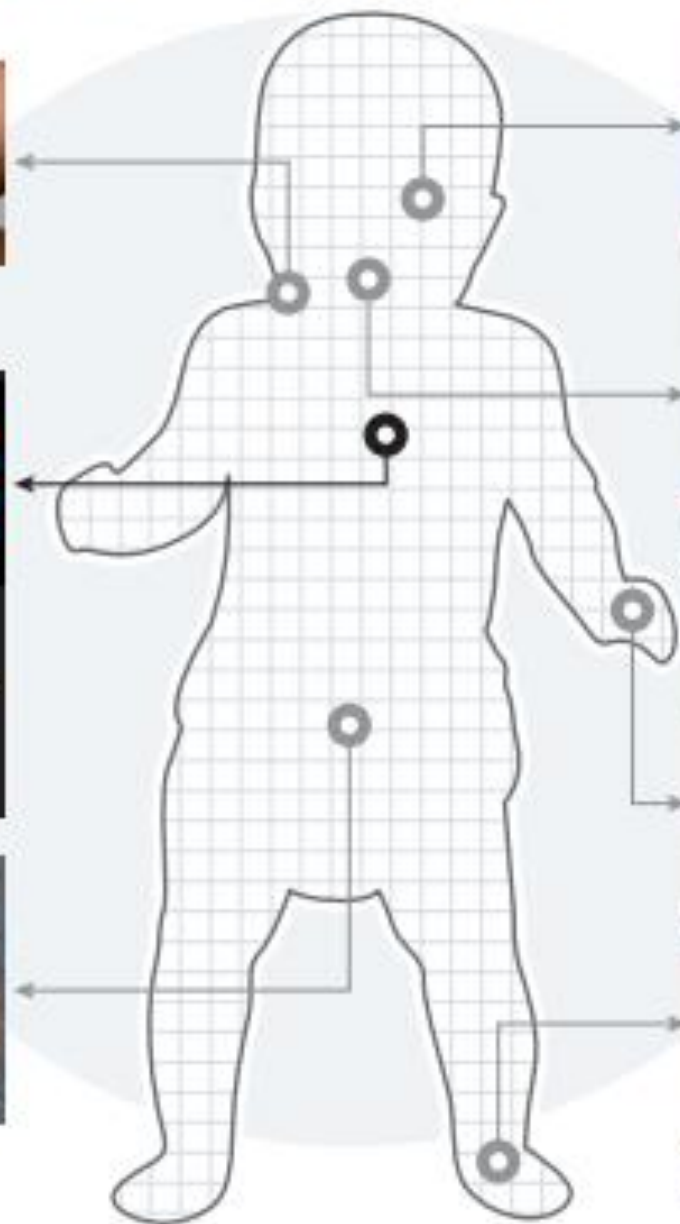
Swollen neck lymph nodes



Aneurysms in the blood vessels of the heart occur in about a quarter of untreated victims, and will kill about 1% of them.



Rash of the trunk and genitals



Red, irritated eyes



Red, dry, cracked lips and swollen 'strawberry' tongue.



Swollen, red hands and feet

"IT SMELLS LIKE AN INFECTIOUS DISEASE; WE'VE JUST NEVER BEEN ABLE TO CATCH THE CULPRIT."

Syndrome (adéno-cutanéomuqueux) de Kawasaki

- Vasculite systémique aiguë le plus souvent bénigne
- Enfant avant 5 ans (Nourrisson++)
- Fièvre inaugurale $> 38,5^{\circ}\text{C}$, durant plus de 5 jours et ne répondant pas aux ATB
- Conjonctivite avec oedème des paupières
- Enanthème (Lèvres et muqueuse buccale)
- Erythème palmo-plantaire avec oedème au 5ième jour
- Exanthème périnéal et du tronc morbilliforme puis scarlatiniforme débutant fin de la 1^{ère} semaine
- ADP cervicales aiguës $> 1,5\text{ cm}$
- Syndrome inflammatoire et leucocytose à PNN puis thrombocytose

Maladie de Kawasaki

- Biologie : non spécifique
- **Complications cardiaques +++**
 - S1 : troubles conduction/rythme (risque de mort subite),
péricardite, endocardite
 - S2 : anévrismes coronaires
 - S3 : thromboses des zones lésées
 - Diagnostic : échographie cardiaque

Maladie de Kawasaki

- Première cause de cardiopathie acquise chez les enfants de moins de 5 ans
- Excès de réponse immunitaire innée
- Réponse inflammatoire aberrante et transitoire chez des sujets génétiquement prédisposés
- IgIV plus Aspirine dès 3 jours de fièvre dans les MK complètes
- Complications cardiaques doivent être dépistées jusqu'à J45

Epub 2011 Nov 9.

[Tongue necrosis as first clinical manifestation of Horton giant cell arteritis]

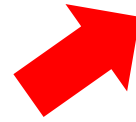
[Article in German]

Efstathios Papadopoulos ¹, P Szurman, G C Haberl, S E Tudor, K Petermeier



Ce qui n'est pas de la vascularite

Purpuras VASCULAIRES

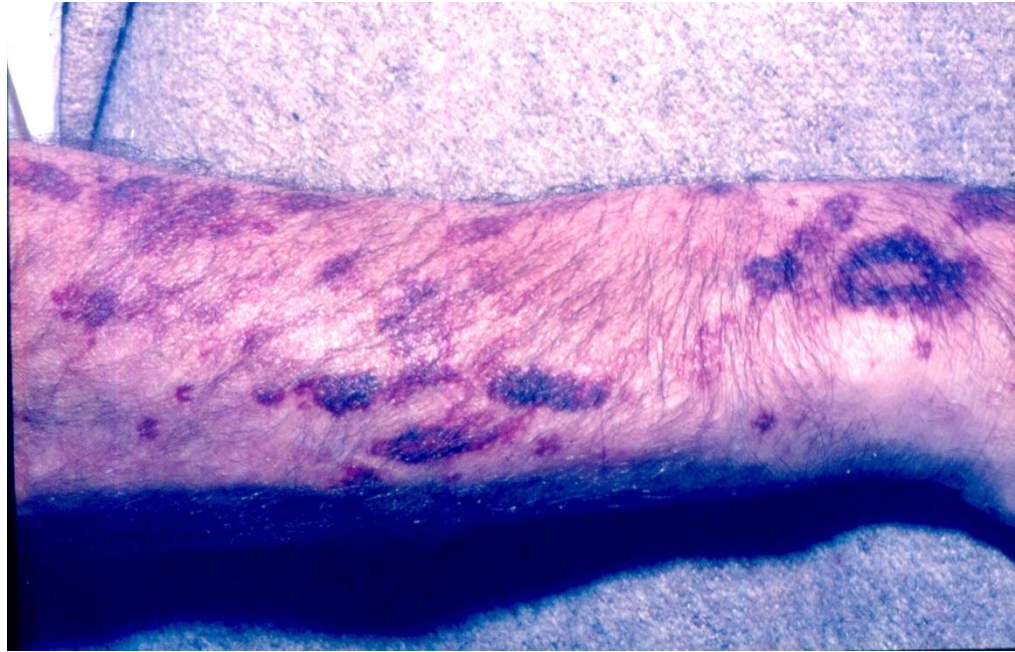


infiltré et aigu, par **inflammation** pariétale (VASCULARITE) ou **obstruction** endoluminale (emboles) : **intérêt de la biopsie cutanée**



non infiltré, d'apparition progressive et d'évolution chronique: **fragilité pariétale** : pas d'exploration nécessaire

1. **Purpura sénile (Bateman)** et/ ou après prise de prolongée de corticoïdes avec atrophie cutanée majeure



2. Capillarite purpurique (insuffisance veineuse chronique)

3. Carence en vitamine C (scorbut)

Purpura péri-folliculaire et ecchymotique par fragilité pariétale et tendance hémorragique

4. Purpura mécanique
/ traumatique

