Confrontation anatomoclinique

Maladies inflammatoires et oblitérantes des vaisseaux cutanés

➜ **M.-D. VIGNON-PENNAMEN**
Hôpital Saint-Louis, PARIS.

De nombreuses dermatoses sont la conséquence d'altérations vasculaires. Schématiquement, elles résultent soit d'une inflammation pariétale, soit d'une oblitération des lumières. Elles se caractérisent par un purpura, un livédo, des nécroses ou des ulcérations, ce qui oriente le clinicien vers un groupe d'affections inflammatoires ou thrombosantes. Toutefois, un même aspect clinique peut être la conséquence de mécanismes différents ou parfois associés. L'apport de la biopsie est alors essentiel pour une classification plus précise de l'atteinte vasculaire, pour son étiologie et pour la prise en charge des patients.

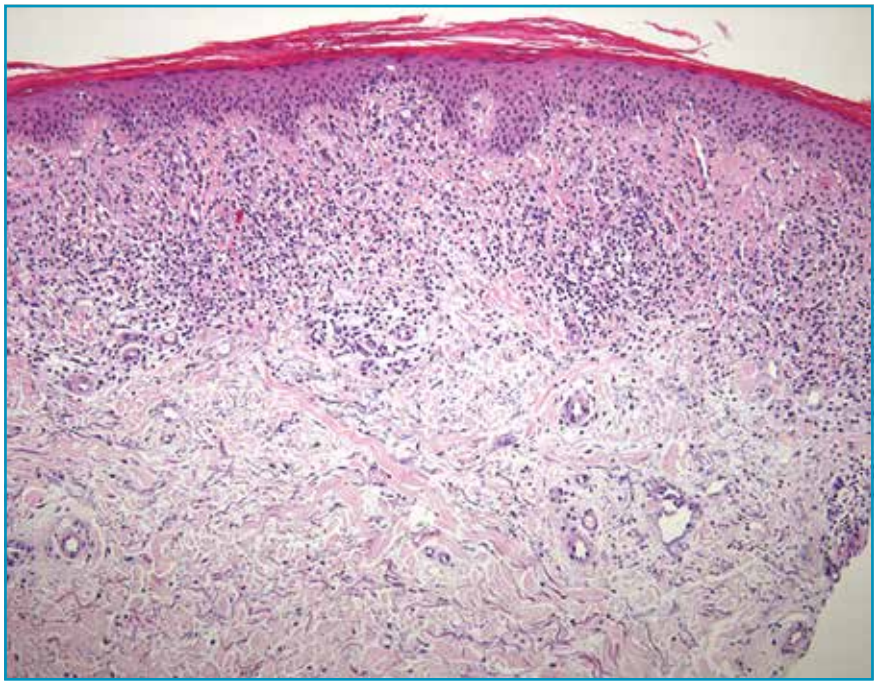

Fig. 1 : Lichen *aureus*. Dense infiltrat lymphocytaire dermique contenant des hématies extravasées.

Les purpuras par fragilité capillaire

Ces purpuras rarement biopsiés correspondent à une extravasation de globules rouges du fait d'une fragilité capillaire. On peut en rapprocher le purpura du scorbut, dans lequel on voit autour d'un follicule hyperkératosique un discret infiltrat lymphocytaire et des extravasations d'hématies.

Les capillarites purpuriques et pigmentées

Elles se caractérisent par des macules brunes ponctuées d'éléments purpuriques et siègent le plus souvent aux membres inférieurs. De nombreuses variantes cliniques ont été décrites avec une traduction histologique commune. Il existe ici un infiltrat lymphocytaire dermique superficiel plus ou moins abondant disposé en bande avec un renforcement périvasculaire. Dans cet infiltrat, on peut voir des globules rouges extravasés, ce qui donne lieu à des dépôts d'hémosidérine que l'on visualise sur la coloration par le Perls (***fig. 1***). Lorsque l'infiltrat lymphocytaire est abondant, formant une bande continue sous-épidermique, le diagnostic peut être difficile avec un mycosis fongoïde dont il existe des formes purpuriques. La confrontation anatomoclinique, l'immunohistochimie voire la recherche d'un clone T sont parfois nécessaires.

Les vasculites/vascularites

1. Les vasculites leucocytoclasiques

Ce sont les formes les plus fréquentes des vasculites inflammatoires. Elles se traduisent par un purpura infiltré, palpable, pouvant confluer en plaques et prédominant aux membres inférieurs. L'inflammation de topographie périvasculaire concerne surtout le derme superficiel. Les vaisseaux capillaires ou veinules post-capillaires sont le siège d'une nécrose fibrinoïde pariétale et parfois d'une thrombose secondaire aux dommages inflammatoires (***fig. 2***). Dans les parois capillaires et dans le derme adjacent, on trouve un infiltrat neutrophilique plus ou moins

Confrontation anatomoclinique

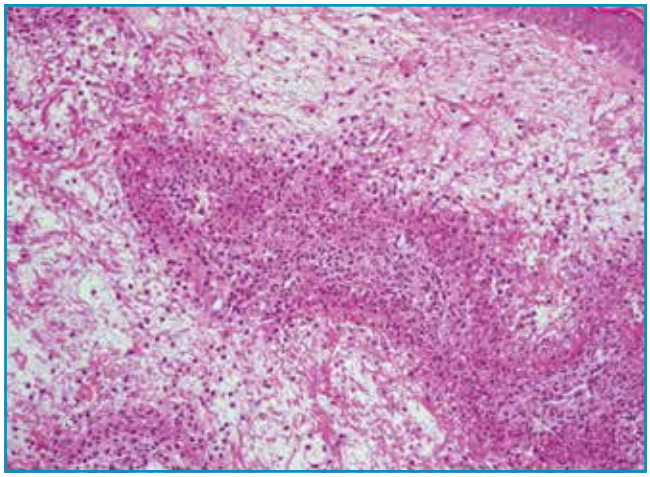

Fig. 2 : Vasculite leucocytoclasique. Nécrose des parois capillaires et infiltrat de neutrophiles.

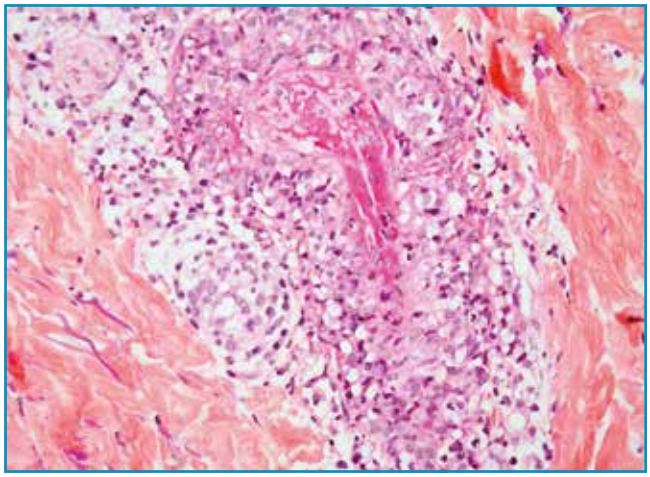

Fig. 3 : Vasculite septique au cours d'une méningococcémie chronique.

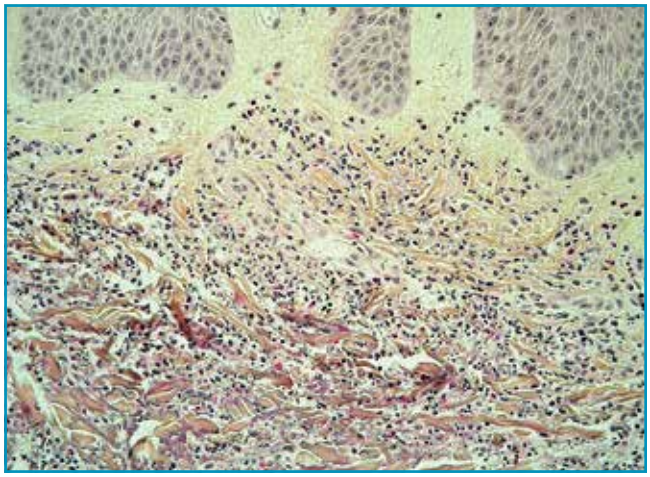

Fig. 4 : Granulome nécrosant extravasculaire au cours d'une granulomatose éosinophilique avec polyangéite.

abondant fait de polynucléaires fragmentés (leucocytoclasie). Ces dégâts vasculaires sont responsables d'une extravasation d'hématies et, dans les formes sévères, on peut voir une nécrose épidermique. Cette image histologique ne présage pas de l'étiologie (infection, purpura rhumatoïde, médicament, cryoglobulinémie mixte, vasculite des connectivites). En immunofluorescence directe, on peut voir des dépôts vasculaires de C3 et d'IgG. Les dépôts d'IgA orientent vers le purpura rhumatoïde.

2. Les vasculites septiques

Au cours des endocardites bactériennes, des méningococcémies, des candidoses systémiques, il existe parfois des lésions cutanées purpuriques et pustuleuses dans lesquelles la biopsie montre des altérations vasculaires nécrotiques et thrombosantes avec présence de polynucléaires neutrophiles dans les vaisseaux et le derme adjacent (***fig. 3***). Les colorations par le Gram, le PAS et le Grocott permettent de visualiser l'agent infectieux dans les vaisseaux et le derme.

3. Les vasculites à ANCA

Ces vasculites à ANCA (anticorps anticytoplasme des neutrophiles) regroupent la granulomatose avec polyangéite (granulomatose de Wegener), la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (angéite de Churg et Strauss) et la polyangéite microscopique. Dans cette dernière, l'atteinte histologique est proche d'une vasculite leucocytoclasique. Dans les deux premières, l'image histologique la plus caractéristique est celle d'un granulome nécrosant extravasculaire où l'infiltrat histiocytaire, neutrophilique et éosinophilique entoure des plages de nécrose violacée du collagène (***fig. 4***). Ce granulome nécrosant s'associe ou non à une vasculite nécrosante neutrophilique ou granulomateuse.

Périartérite noueuse

Il s'agit d'une vasculite systémique des vaisseaux de moyen calibre. L'atteinte cutanée peut être isolée, se traduisant par un livédo, des nodules douloureux, un purpura infiltré pouvant évoluer vers la nécrose et l'ulcération. Sous le microscope, il s'agit d'une atteinte d'un vaisseau de moyen calibre siégeant dans le derme profond ou l'hypoderme. La paroi vasculaire est le siège d'une nécrose fibrinoïde avec rupture de la limitante élastique interne. L'infiltrat pariétal et périvasculaire est polymorphe, contenant des polynucléaires neutrophiles (***fig. 5***). La lumière peut être oblitérée par une thrombose. Le diagnostic de périartérite noueuse (PAN) exige une biopsie de bonne taille emportant l'hypoderme ainsi que plusieurs niveaux de coupe en raison de son caractère segmentaire.

Artérite maculeuse lymphocytaire

Pour certains une entité à part, pour d'autres (les plus nombreux) une variante ou un stade évolutif particulier de la PAN, l'artérite maculeuse lymphocytaire se traduit par un livédo non infiltré sans nodule, se voyant surtout aux membres inférieurs chez une femme jeune. Comme dans la PAN, l'atteinte segmentaire concerne un vaisseau de moyen calibre situé dans le derme profond. La nécrose éosinophile hyaline est circonférentielle, sous-intimale, sans rupture de la limitante élastique interne, et l'infiltrat est lymphocytaire sans neutrophiles (***fig. 6***).

Maladie de Horton

La maladie de Horton est une vasculite des gros vaisseaux dont le diagnostic histologique est souvent confirmé par la biopsie de l'artère temporale. Il s'agit d'une panartérite segmentaire et focale à cellules géantes. La paroi est le siège d'une nécrose, d'une fibrose et d'un infiltrat de cellules plurinucléées. Il existe une rupture de la limitante élastique interne.

Les vasculopathies oblitérantes

Elles peuvent être thrombosantes ou emboliques.

1. Vasculopathies thrombosantes

>>> **La coagulopathie vasculaire disséminée (CIVD)** est le modèle du purpura par vasculopathie thrombosante. Le purpura est brutal, confluant en plaques ecchymotiques évoluant vers la nécrose. Sur toute la hauteur du derme et de l'hypoderme, les vaisseaux quelle qu'en soit la taille sont oblitérés par un thrombus fibrineux sans réaction inflammatoire. L'épiderme et les annexes sont le siège d'une nécrose ischémique.

>>> La même image histologique se voit lors des **déficits congénitaux ou acquis en protéine C, dans les nécroses aux antivitamines K,** dans le **purpura *fulminans*.**

>>> Au cours des **cryoglobulinémies monoclonales,** des **syndromes des antiphospholipides,** la vasculopathie thrombosante prédomine sur les capillaires en s'accompagnant d'une discrète réaction inflammatoire lymphocytaire (***fig. 7***).

2. Vasculopathies emboliques

Les embolies de cholestérol sont la cause la plus fréquente. Les lésions livédoïdes des extrémités parfois ulcérées sont évocatrices, surtout dans le contexte d'une exploration endoartérielle, d'un traitement anticoagulant. Les artérioles du derme profond et de l'hypoderme sont oblitérées par des amas

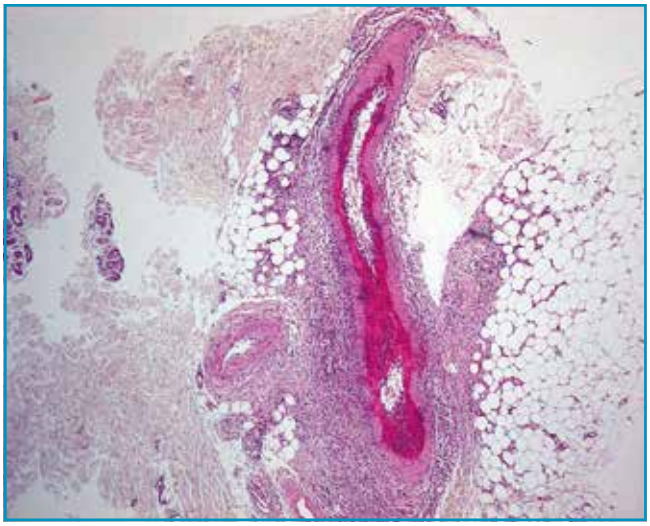

Fig. 5 : PAN. Nécrose fibrinoïde de la partie interne de la média avec infiltrat périvasculaire polymorphe.

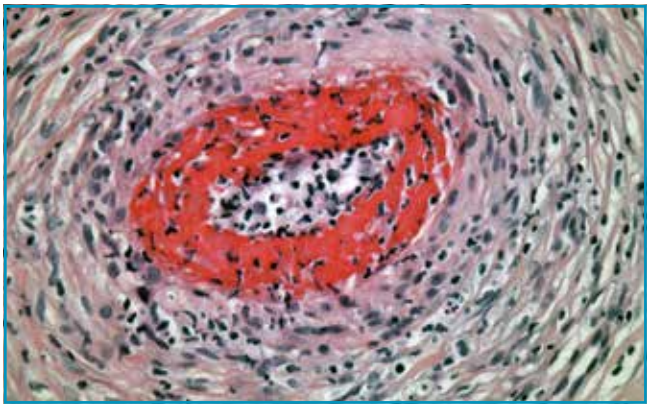

Fig. 6 : Artérite maculeuse lymphocytaire. Anneau concentrique de nécrose et infiltrat périvasculaire lymphocytaire.

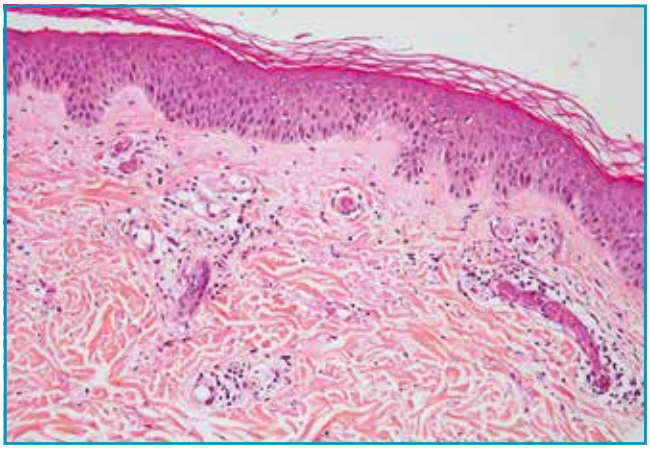

Fig. 7 : Vasculopathie thrombosante. Petits capillaires dermiques oblitérés, absence de réaction inflammatoire.

Confrontation anatomoclinique

de fibrine au sein desquels on note des empreintes lancéolées correspondant à des cristaux de cholestérol (***fig. 8***).

Le syndrome de Sneddon

Il se caractérise par un livédo ramifié, étendu sur les membres inférieurs et le tronc chez une femme jeune et précède les accidents ischémiques cérébraux le plus souvent rencontrés dans ce syndrome. Le diagnostic histologique est difficile car l'atteinte artériolaire est focale dans le derme profond. Elle se traduit par un épaississement fibreux sous-endothélial non inflammatoire sans rupture de la limitante élastique interne.

Les angiodermites nécrosantes et les vasculites livédoïdes

>>> **L'angiodermite nécrosante** se présente sous la forme d'une ulcération très douloureuse de taille variable, de couleur violacée, siégeant sur la jambe. Son installation brutale est favorisée par le diabète, l'hypertension artérielle et l'artérite des membres inférieurs. Les signes histologiques caractéristiques se situent dans le derme, nécessitant une biopsie de bonne taille et suffisamment profonde. Les vaisseaux de petit et moyen calibre comportent une fibrose hyaline sous-endothéliale. Les capillaires de surface peuvent être le siège d'une microangiopathie avec épaississement de leur paroi. Le derme est par ailleurs le siège d'un infiltrat inflammatoire polymorphe, en particulier en regard des ulcérations (***fig. 9***).

>>> **La vasculite livédoïde** est un tableau anatomoclinique associant dans les régions malléolaires un purpura, des ulcérations de petite taille douloureuses, bordées d'un érythème violacé et cicatrisant en laissant une cicatrice stellaire blanche. Au microscope, les capillaires sont entourés de fibrose. Au maximum, ils sont totalement fibrosés et thrombosés.

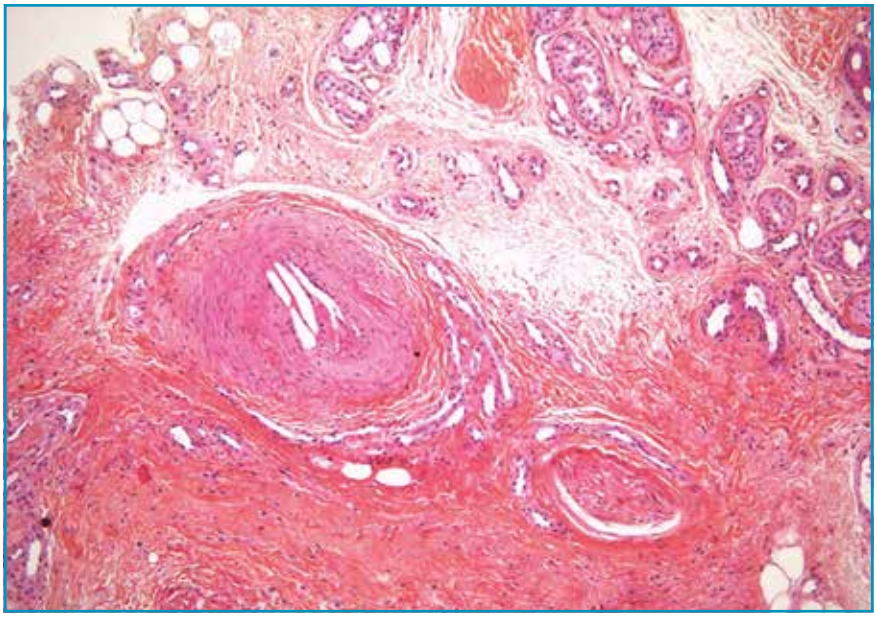

Fig. 8 : Embolies de cristaux de cholestérol. Empreintes lancéolées optiquement vides au sein d'un thrombus vasculaire.

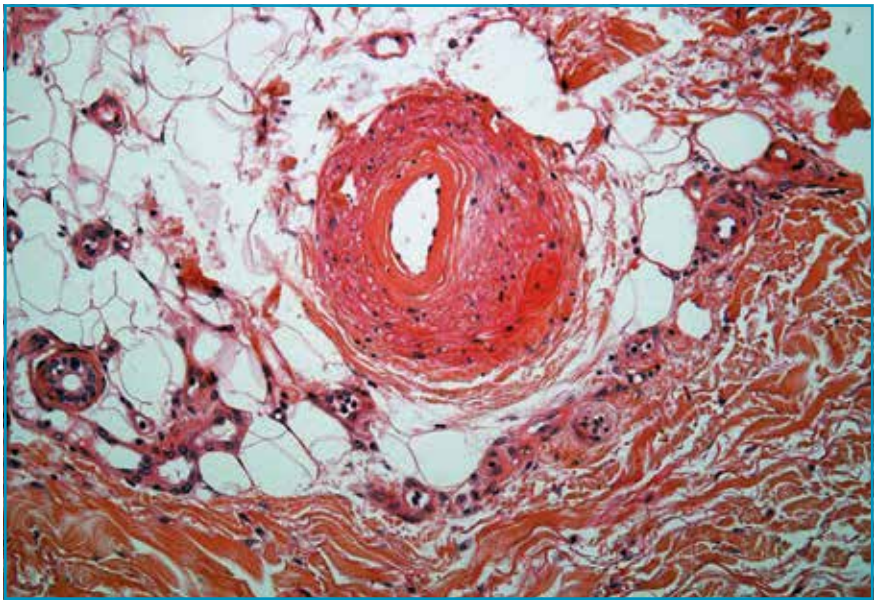

Fig. 9 : Angiodermite nécrosante. Épaississement fibrohyalin pariétal.

Les calciphylaxies

Cette artériolopathie calcique survient chez l'insuffisant rénal et se présente sous la forme d'un livédo douloureux évoluant vers la nécrose. Les veinules et artérioles du derme et de l'hypoderme sont le siège de dépôts calciques apparaissant de couleur violacée sur la coloration standard. On peut mieux les visualiser, surtout lorsqu'ils sont discrets, par la coloration de Von Kossa qui les souligne en noir (***fig. 10***).

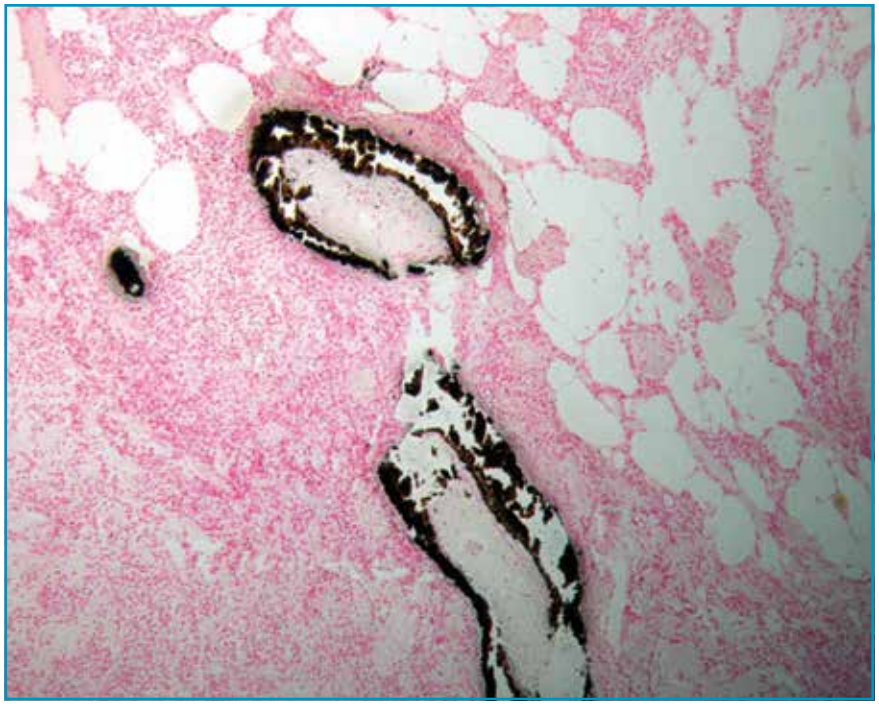

Fig. 10 : Calciphylaxie. Coloration de Von Kossa colorant en noir les dépôts calciques des parois vasculaires.

Conclusion

On le voit, les maladies inflammatoires et oblitérantes des vaisseaux cutanés sont nombreuses, de diagnostic parfois difficile. La biopsie cutanée est indispensable à leur classification précise. Dans nombre de situations, elle doit être large et profonde jusqu'à l'hypoderme. Le choix du site de la biopsie doit être réfléchi et n'est pas toujours simple. Lorsque les lésions sont ulcérées, la biopsie doit se faire en fuseau, emportant une partie de l'ulcération et sa bordure. Lorsqu'il s'agit d'un livédo, il n'y a toujours pas de consensus (biopsie sur la maille, au centre de la maille ?). Dans tous les cas, le résultat histologique est à interpréter en tenant compte de la présentation clinique, de l'évolution et des signes biologiques et systémiques associés.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.