

CHAPITRE **e40**

Atlas des vascularites

Carol A. Langford
Anthony S. Fauci

Le diagnostic de vascularite est généralement basé sur des résultats histologiques ou artériographiques caractéristiques chez un patient présentant des manifestations cliniques compatibles. Les images fournies dans cet atlas mettent en évidence quelques-unes des constatations histologiques et radiologiques caractéristiques qui peuvent être rencontrées dans les vascularites. Elles démontrent l'importance que peut avoir l'histologie tissulaire pour sécuriser le diagnostic de vascularite, l'utilité de l'imagerie diagnostique dans les vascularites, et les améliorations de la prise en charge des patients ayant une vascularite, suite aux innovations des techniques de radiologie.

Les biopsies de tissus représentent une information vitale chez de nombreux patients suspects d'avoir une vascularite, non seulement pour confirmer la présence d'une vascularite et d'autres critères histologiques caractéristiques, mais aussi pour exclure d'autres maladies qui peuvent avoir des présentations cliniques similaires. La détermination du site où les biopsies doivent être réalisées est basée sur la présence de signes clinique de la maladie dans l'organe concerné, la probabilité de rendement diagnostique positif à partir des données de la littérature et le risque lié à la réalisation de la biopsie dans un site donné. Les sites classiques où les biopsies peuvent être effectuées comprennent les poumons, les reins et la peau. D'autres sites comme le nerf sural, le cerveau, les testicules, et les tissus gastro-intestinaux peuvent également présenter des signes caractéristiques de vascularite et être des sites appropriés pour la biopsie en présence de preuves cliniques d'atteinte.

Les biopsies chirurgicales d'un parenchyme pulmonaire radiographiquement anormal ont un rendement diagnostique de 90 p. 100 chez les patients atteints de granulomatose de Wegener et jouent un rôle important dans l'exclusion d'infections ou de tumeurs malignes. Le rendement des biopsies pulmonaires est fortement associé à la quantité de tissu qui peut être obtenue et les biopsies transbronchiques, moins invasives, ont un rendement diagnostique de seulement 7 p. 100. Les biopsies pulmonaires jouent également un rôle important dans la polyangéite microscopique, le syndrome de Churg et Strauss et dans toute vascularite au cours de laquelle un patient immunodéprimé souffre d'une pathologie pulmonaire suspecte d'être infectieuse.

Les biopsies rénales montrant une glomérulonéphrite focale, segmentaire, à croissants, nécrosante avec peu ou sans complexes immuns (glomérulonéphrite pauci-immune) sont caractéristiques chez des patients ayant une granulomatose avec polyangéite (de Wegener), une polyangéite microscopique ou un syndrome de Churg et Strauss et une maladie rénale évolutive. Ces résultats non seulement distinguent ces entités d'autres causes de glomérulonéphrite, mais peuvent confirmer la présence d'une glomérulonéphrite active nécessitant un traitement. Pour cette raison, les biopsies rénales peuvent également être utiles pour orienter les décisions de prise en charge dans ces maladies quand un patient bien défini présente une aggravation de la fonction rénale et un sédiment urinaire inactif ou douteux. La cryoglobulinémie et le purpura rhumatoïde sont d'autres vascularites où une atteinte rénale peut survenir et où la biopsie peut être importante dans le diagnostic ou le pronostic.

Les biopsies cutanées sont couramment effectuées et sont bien tolérées. Puisque toutes lésions purpuriques ou ulcéreuses ne sont

pas dues à une vascularite, la biopsie cutanée joue un rôle important pour la confirmation de la présence d'une vascularite comme cause des signes cutanés. La vascularite cutanée représente la caractéristique clinique la plus fréquente des vascularites et peut être présente dans un large éventail de contextes, dont les infections, les médicaments, les tumeurs malignes et les connectivites. Pour cette raison, une biopsie cutanée peut ne pas représenter une preuve suffisante pour assurer le diagnostic dans le cas des vascularites systémiques nécessitant un traitement immunosuppresseur agressif.

L'imagerie diagnostique représente un outil d'évaluation essentiel chez les patients connus ou soupçonnés d'avoir une vascularite systémique. L'imagerie fournit des informations uniques sur le patient qui, associées à l'histoire, l'examen clinique et les analyses biologiques, peuvent orienter le diagnostic différentiel et le bilan d'extension ou le traitement ultérieur. De nombreuses techniques d'imagerie sont utilisées dans l'évaluation des vascularites, incluant la radiographie, l'échographie, la tomodensitométrie, l'IRM, la tomographie par émission de positons et l'artériographie avec cathétérisme dirigé. Ces procédures ont des intérêts spécifiques qui peuvent permettre des perspectives différentes sur l'étendue et la gravité de la vascularite.

Pour les vascularites impliquant une atteinte des vaisseaux de gros ou moyens calibres, l'artériographie fournit des informations sur la présence de sténoses ou d'anévrismes artériels utiles au diagnostic. L'artériographie avec cathétérisme dirigé offre l'information la plus précise sur la lumière vasculaire mais comporte des risques liés à l'exposition au produit de contraste et au caractère invasif de la procédure. Les progrès de l'angio-IRM et de l'angio-scanner ont apporté de nouvelles options non invasives pour évaluer la lumière et la paroi vasculaires, offrant ainsi la possibilité d'effectuer des études de cohorte pour le suivi des patients.

Bien que les vascularites touchant les vaisseaux de petit calibre ne puissent être directement visualisées, l'imagerie diagnostique joue un rôle essentiel dans la détection des lésions tissulaires secondaires à l'inflammation tissulaire et vasculaire. Dans la granulomatose avec polyangéite (de Wegener), 80 p. 100 des patients peuvent présenter une atteinte pulmonaire au cours de leur maladie. L'imagerie thoracique doit être réalisée chaque fois que l'on soupçonne une maladie évolutive, puisque jusqu'à un tiers des patients présentant des anomalies radiographiques sont asymptomatiques. L'imagerie pulmonaire est également importante pour dépister les complications du traitement de la vascularite telles que les pneumopathies opportunistes ainsi que les pneumopathies iatrogènes.

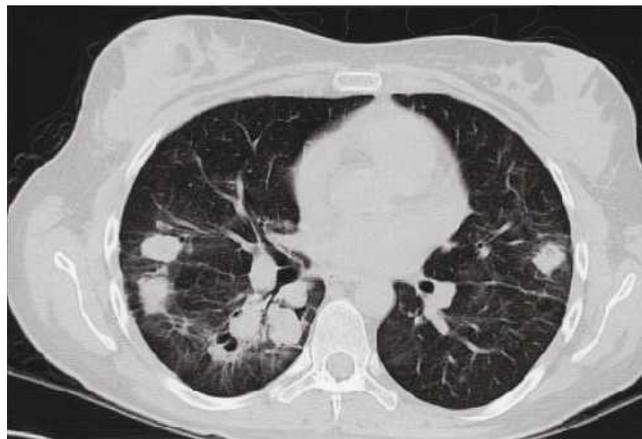
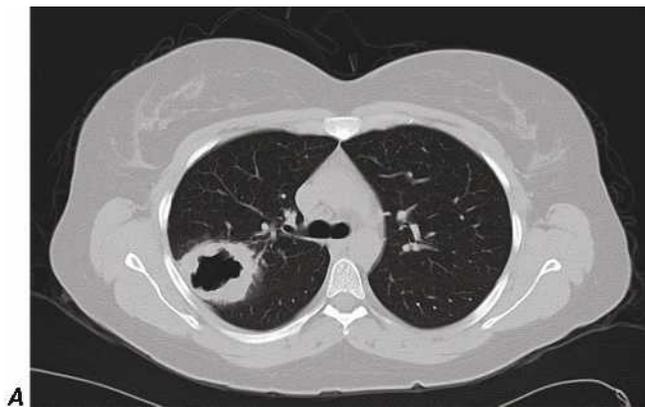
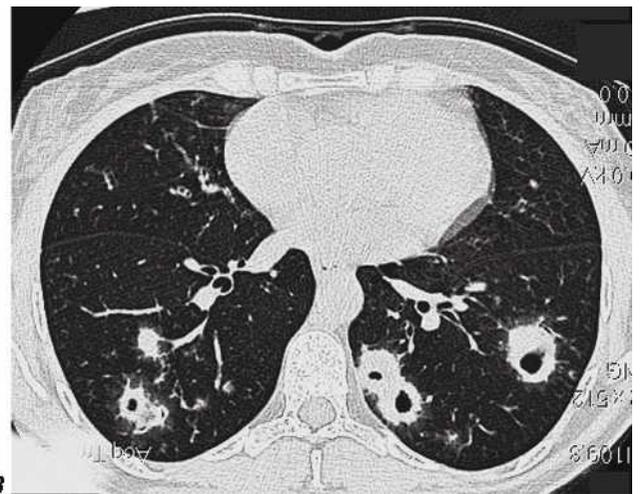


Figure e40-1 Infiltrats nodulaires bilatéraux visibles sur la TDM thoracique chez une femme de 40 ans souffrant d'une granulomatose avec polyangéite (de Wegener).

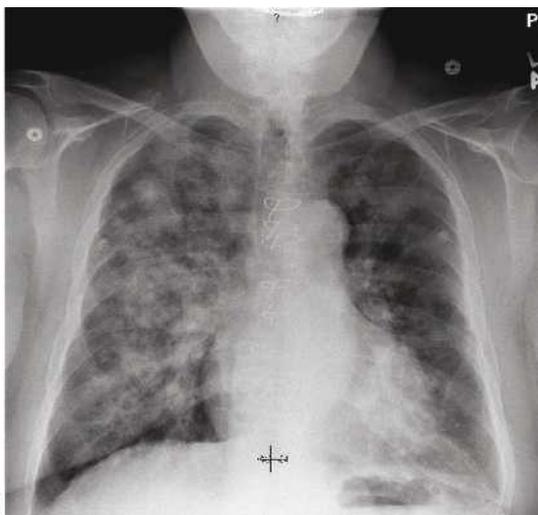


A

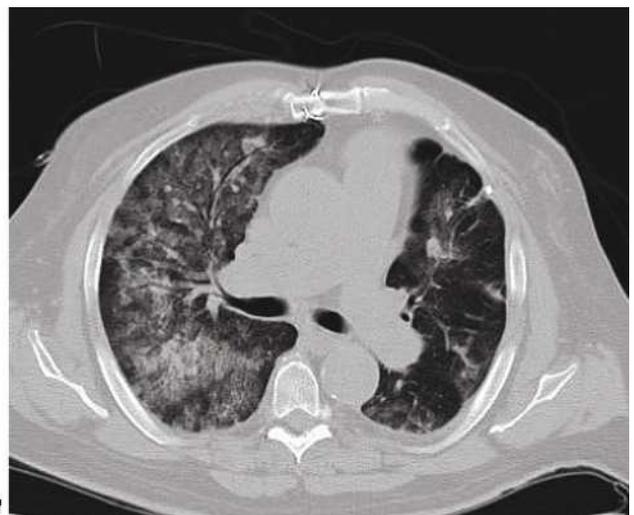


B

Figure e40-2 TDM thoracique chez deux patients atteints de granulomatose avec polyangéite (de Wegener) montrant (A) une lésion cavitaire unique ou (B) de multiples lésions pulmonaires cavitaires.



A



B

Figure e40-3 Infiltrats bilatéraux en verre dépoli, liés à une hémorragie alvéolaire en rapport avec capillarite pulmonaire mis en évidence chez le même patient sur une radiographie du thorax (A) et une TDM (B). Cette manifestation peut se produire dans la granulomatose avec polyangéite (de Wegener) ou la polyangéite microscopique.

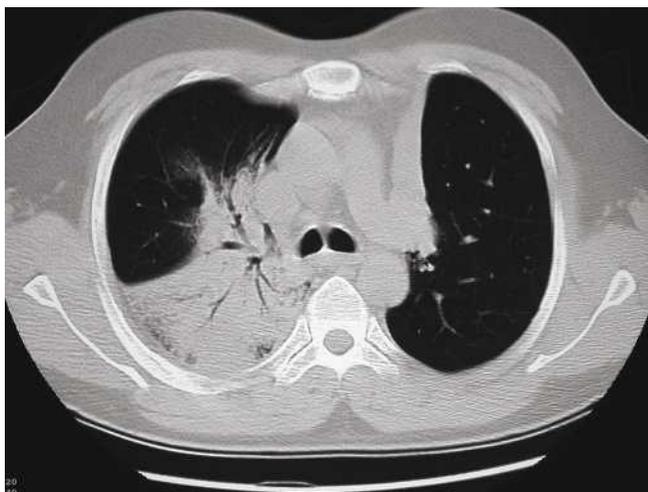


Figure e40-4 TDM thoracique montrant un infiltrat dense avec bronchogrammes aériens impliquant un segment du lobe supérieur droit, dû à une pneumonie bactérienne chez un patient immunodéprimé ayant une granulomatose avec polyangéite (de Wegener). Une atélectasie du lobe supérieur gauche secondaire à une sténose endobronchique de granulomatose avec polyangéite (de Wegener) est également visible sur cette image.



Figure e40-5 TDM des orbites chez un patient présentant une granulomatose avec polyangéite (de Wegener), avec une exophtalmie de l'œil droit. L'image montre un tissu inflammatoire s'étendant à partir de l'ethmoïde à la lame papyracée et remplissant l'espace orbital.



Figure e40-6 TDM des sinus chez deux patients ayant une granulomatose avec polyangéite (de Wegener). **A)** Épaississement bilatéral des muqueuses des sinus maxillaires et perforation de la cloison nasale. **B)** Ostéite avec oblitération du sinus maxillaire gauche chez un patient ayant une atteinte sinusienne chronique.

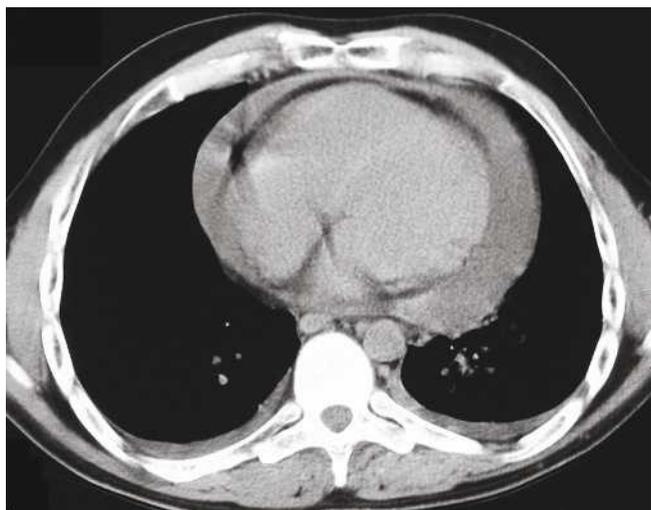


Figure e40-7 TDM thoracique montrant un épanchement péricardique de grande abondance chez un patient ayant un syndrome de Churg et Strauss. L'atteinte cardiaque est une cause importante de morbidité et de mortalité dans le syndrome de Churg et Strauss et peut inclure une myocardite, une endocardite et une péricardite.

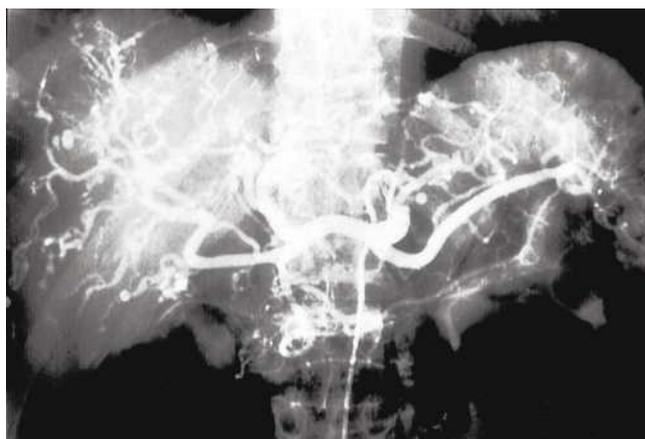


Figure e40-8 Artériographie d'un homme de 40 ans avec une périartérite noueuse montrant des micro-anévrysmes artériels hépatiques.



Figure e40-9 Artériographie cérébrale montrant des sténoses en perles le long des branches de l'artère carotide interne chez un patient ayant une vascularite isolée du système nerveux central.

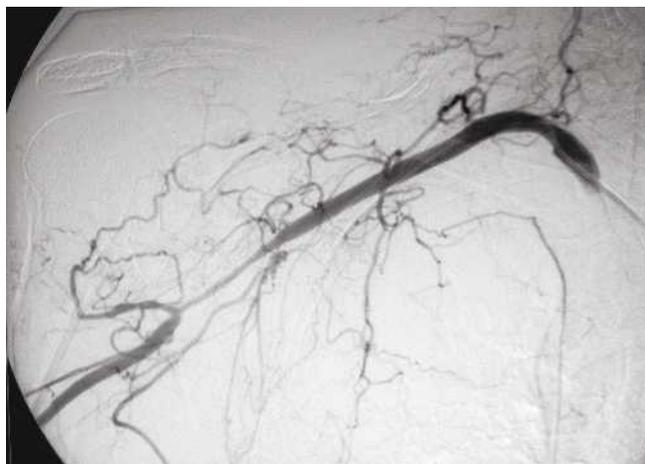


Figure e40-10 Artériographie des membres supérieurs montrant une lésion sténosante longue de l'artère axillaire chez une femme de 75 ans souffrant d'une maladie de Horton.



Figure e40-11 IRM montrant une atteinte anévrysmale diffuse de l'aorte thoracique chez une femme de 80 ans. La patiente avait une maladie de Horton prouvée histologiquement 10 ans avant l'apparition de l'anévrysme.



Figure e40-13 Artériographie montrant une sténose de l'aorte abdominale chez une femme de 25 ans souffrant d'une artérite de Takayasu.



Figure e40-12 Artériographie de la crosse aortique montrant une occlusion complète de l'artère carotide commune gauche juste après son départ de l'aorte. Cette femme de 20 ans a présenté une syncope, ce qui a entraîné un diagnostic de maladie de Takayasu.

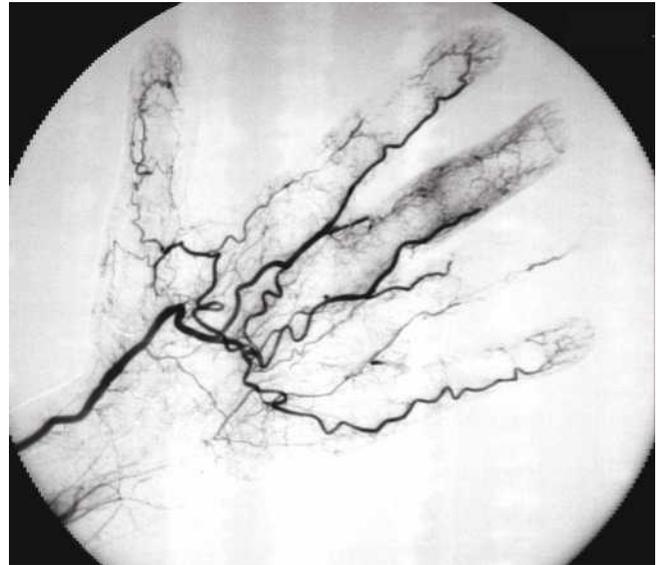


Figure e40-14 Artériographie montrant des lésions artérielles saltantes de la main et des occlusions artérielles chez un patient ayant une cryoglobulinémie secondaire à un myélome multiple.

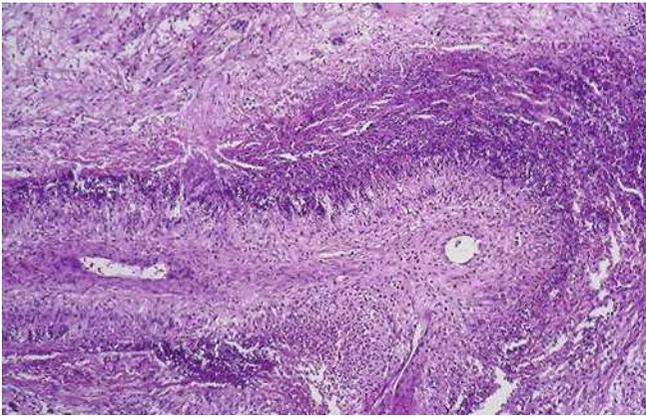


Figure e40-15 Histologie pulmonaire de la granulomatose avec polyangéite (de Wegener). Cette biopsie pulmonaire montre des zones de nécrose géographique avec une bordure d'histiocytes et des cellules géantes. Il y a également une vascularite avec des neutrophiles, des lymphocytes et des cellules géantes infiltrant la paroi d'une artère.

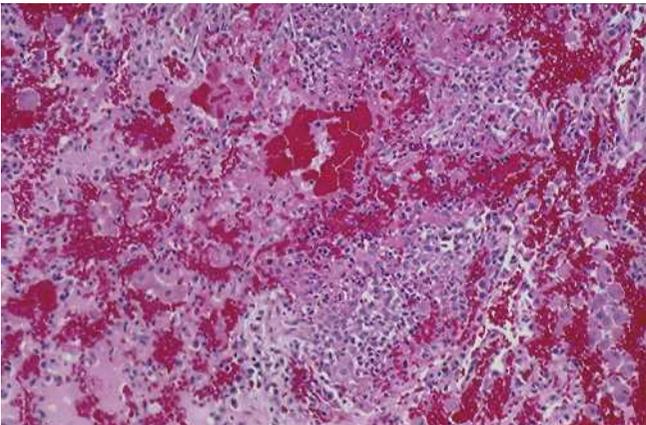


Figure e40-16 Histologie pulmonaire dans la polyangéite microscopique. Cette biopsie pulmonaire montre une hémorragie dans les espaces alvéolaires secondaire à une capillarite chez un patient ayant une polyangéite microscopique. Des constatations similaires peuvent également être identifiées dans la granulomatose avec polyangéite (de Wegener) et moins souvent dans le syndrome de Churg et Strauss.

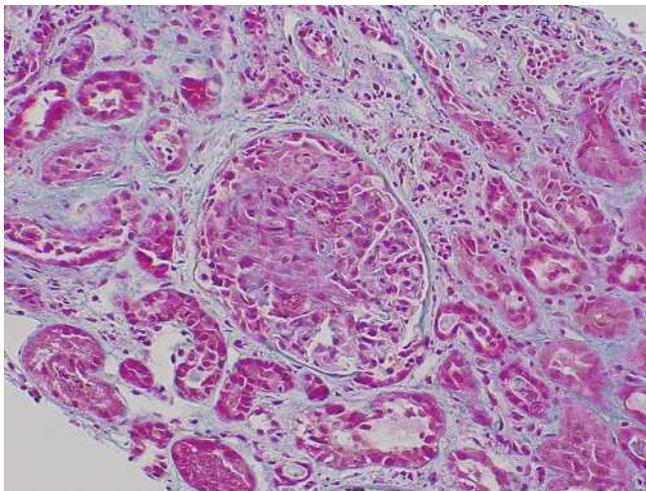


Figure e40-17 Biopsie rénale dans la granulomatose avec polyangéite (de Wegener). Cette biopsie rénale montre une glomérulonéphrite nécrosante avec des croissants. Ces lésions sont segmentaires et focales avec la présence de glomérules normaux et de glomérules anormaux. En immunofluorescence et microscopie électronique, il n'y avait pas de dépôts immuns, indiquant une glomérulonéphrite pauci-immune. Des constatations similaires peuvent également être vues dans la polyangéite microscopique et le syndrome de Churg et Strauss.

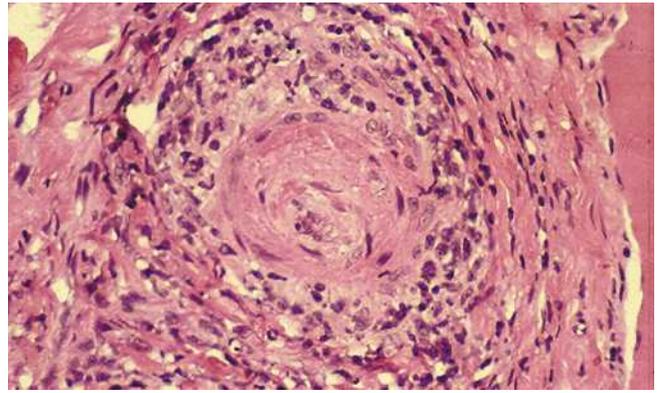


Figure e40-18 Biopsie de nerf sural dans la périartérite noueuse. Cette biopsie du nerf sural a été réalisée chez un patient ayant une périartérite noueuse révélée par une multinévrite. On remarque une infiltration des neutrophiles dans toutes les couches de ce vaisseau de taille moyenne, aboutissant à l'occlusion vasculaire et l'ischémie nerveuse.

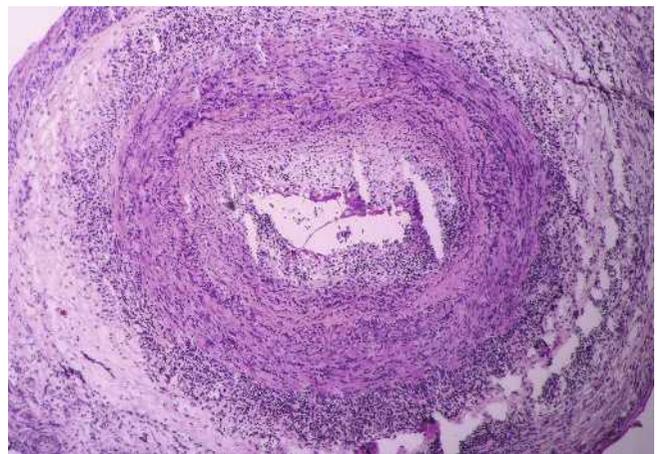


Figure e40-19 Biopsie d'artère temporale dans une maladie de Horton. Cette biopsie d'artère temporale montre une infiltration panmurale de cellules mononucléaires et de lymphocytes qui sont particulièrement visibles dans le média et l'adventice. Des cellules géantes disséminées sont également présentes.

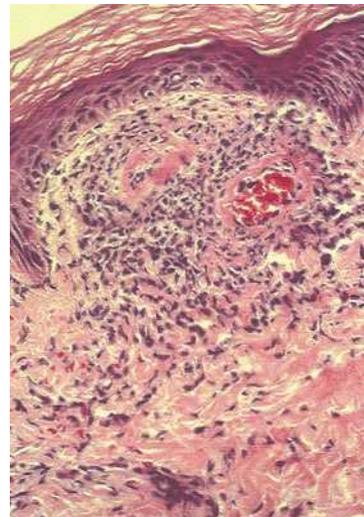


Figure e40-20 Vascularite cutanée. Cette biopsie cutanée révèle deux artérioles sous le derme avec un infiltrat neutrophile inflammatoire dans et autour de la paroi du vaisseau avec une leucocytoclasie (présence de débris nucléaires). Bien que ces éléments soient caractéristiques du diagnostic de vascularite, ils peuvent être vus dans une variété de pathologies et ne sont pas spécifiques à une seule maladie.

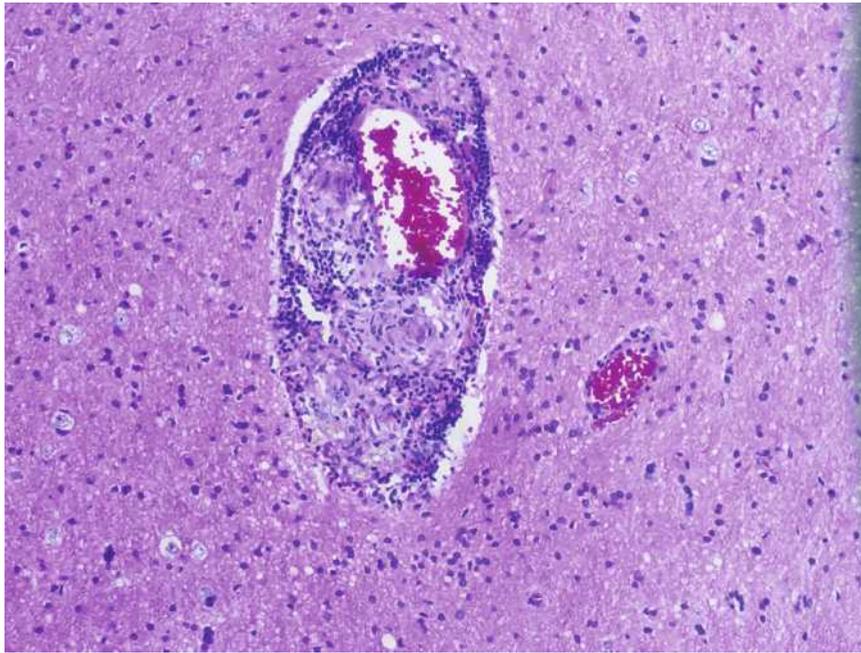


Figure e40-21 Angéite granulomateuse primaire du système nerveux central. Cette biopsie cérébrale montre une artère de taille moyenne avec une inflammation granulomateuse dans la paroi vasculaire, indiquant une vascularite granulomateuse. Ce patient présentait des céphalées progressives, des signes

cliniques et radiologiques d'accident vasculaire cérébral et avait des données artériographiques compatibles avec une vascularite. En l'absence de preuve de vascularite systémique extraneurologique, ce résultat était compatible avec une angéite granulomateuse primaire du système nerveux central.