

## Vascularites : inflammation vasculaire

### I/ AUTO-ANTICORPS ET VASCULARITES

- a) Anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles – ANCA (serum patient +  $\alpha$ IgG humaine)

Deux principaux patrons d'expression sont reconnus:

**Cytoplasmique**, intense, granulaire visible surtout à la proximité des lobes nucléaires. Ce sont les c-ANCA. La plupart de ces anticorps reconnaissent la protéinase 3 une serine protease de 29 kD présente dans les granules azurophiles et les  $\alpha$ -granules des cellules myéloïdes. Peut s'exprimer à la surface des neutrophiles et cellules endothéliales.

**Perinucléaire** ou p-ANCA. 50 % des p-ANCA reconnaissent la myéloperoxydase (146 kD), les autres une grande variété d'antigènes des polynucléaires neutrophiles.

- b) Autres auto anticorps

Ac  $\alpha$  membrane basale ( $\Sigma$  de Goodpasture)

Ac  $\alpha$  endothélium (maladie de Kawasaki)

### III/ ETIOLOGIE DES VASCULARITES

Les vascularites sont de diagnostic difficile du fait de leur présentation non spécifique, ou similaire aux maladies malignes, aux syndromes vasculaires thrombosants, aux infections et maladies auto-immunes.

#### **A – Vascularites infectieuses**

Les vascularites infectieuses en tant que processus pathologique localisé se voient aux sites de piqûres veineuses, pose de catheter et traumatismes directs (streptocoques, staphylocoques et candida). En tant qu'élément d'une infection systémique elles sont dues à une variété de bactéries, rickettsies, champignons ou virus.

Bactérienne	<i>Neisseriae</i> : vascularites leucocytoclasiques <i>Streptocoques</i> et <i>Staphylocoques</i> : vascularites nécrosantes avec infiltration neutrophile <i>Pseudomonas</i> : vascularites nécrosantes avec microthromboses <i>Syphilis</i> : anévrisme aortique, sténose coronaire et insuffisance valvulaire aortique
Rickettsiennes	Atteintes variable de l'intima et de la media, infiltrats mononucléés perivasculaires.
Mycosiques	<i>Candida</i> , <i>Aspergillus</i> et <i>Mucor</i>
Virales	Surtout <i>Herpès</i> et <i>Cytomegalovirus</i> , chez les immunodéprimés

#### **B – Vascularites immunes – médiées par anticorps**

- 1) Vascularites associées aux ANCA (Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies)

25% des vascularites

- Granulomatose de Wegener: c-ANCA  
Poumon puis rein, vers 50 ans. Vascularite nécrosante avec des granulomes tissulaires, glomérulonéphrite segmentaire nécrosante.
- Syndrome de Churg et Strauss: poumon, rein, cœur. p-ANCA retrouvés dans 75 % des cas). Vascularite et éosinophilie, asthme.
- Périartérite microscopique (pulmonaire et rénale, peau...) : croissant glomérulaire, (p-ANCA, c-ANCA ou rien)
- Glomérulo néphrite primitive sans atteinte systémique.
- Vascularites induites par les médicaments
- Vascularite au silicone

La pathogénie invoque la réaction entre les ANCA circulants et les antigènes présents dans le cytoplasme des neutrophiles et les lysosomes des monocytes, voire leur surface et celle des cellules endothéliales. L'interaction ANCA-Ag de surface relargue les protéases et les espèces chimiques avec oxygène actif toxiques.

## 2) Vascularites dues aux anticorps anti-membrane basale

- Syndrome de Goodpasture  
Hémorragie pulmonaire et glomérulo néphrite avec IgG linéaire (50-60 ans)

## 3) Vascularites dues aux anticorps anti-antigènes endothéliaux

- Rejet de greffe médié par anticorps
- Maladie de Kawasaki. Syndrome adéno cutanéomuqueux du nourrisson à environ 1 an supposée due à des anticorps  $\alpha$ -endothéliaux (décès 1-2 % des cas par infarctus du myocarde).

## **C – Vascularites immunes médiées par complexes communs : 20 %**

IC entre Ac circulants et Ag « plantes », plantage IC circulants

- 1) Purpura de SCHÖNHEIN-HENOCH : 3 %  
Dermoréal : jeune 5-15 ans  
Purpura + insuffisance rénale  
Angéite leucocytoclasique avec IgA
- 2) Vascularite des cryoglobulinémies  
Complexes immuns Ag Hépatite C et IgM, facteur rhumatoïde : femme 40-50 ans
- 3) Vascularite du Lupus érythémateux aigu disséminé (L.E.A.D.)
- 4) Vascularite rhumatoïde

- 5) Vascularite de la maladie du sérum (urticaire avec angéïte et leucocytoclasie après administration de protéines hétérologues)
- 6) Vascularites infectieuses à IC : virus hépatite C, virus hépatite B
- 7) Vascularites paranéoplasiques
- 8) Induite par les médicaments
- 9) Maladie de BEHCET (angéïte leucocytoclasique)

#### **D – Vascularites immunes à médiation cellulaire**

Vascularite à médiation cellulaire des organes transplantés (surtout dans les six mois après la transplantation. Lymphocytes T CD8 sur les parois vasculaires.

#### **E – Vascularites de cause inconnue**

- Maladie de HORTON : 42 % des cas (> 50 ans BAT)
  - Maladie de Takayasu : 4,5 % (maladie des femmes sans pouls < 50 ans)
  - Periartérite noueuse (PAN) classique :
- Pas atteinte rénale ou pulmonaire  
1/3 des patients ont une infection virus Hépatite B
- Thromboangéïte oblitérante : 6,6 % (maladie de Léo BÜRGER) - Tabac