

Thrombose versus vasculite : comment faire la différence ?

JF Cuny

Dermatologie

CHR-Metz-Thionville

- Nombreuses pathologies responsables d'obstruction des petits vaisseaux cutanés
- Importance de connaître le mécanisme => Adaptation du traitement
- Phénomène primitif de la vasculopathie :
 - Endoluminal
 - Pariétal : vasculite
- Conséquence : thrombose
- Signe clinique majeur : purpura

Purpura

- Extravasation de globules rouges
- Vitropression permet de distinguer érythème et purpura



Purpura

Plaquettaire

Pétéchies, ecchymose, hématome
Favorisé par les traumatismes
Pas de localisation distale préférentielle
Evolution vers la nécrose possible

Troubles de l'hémostase



Leucémie aiguë



Hématome sous Arixtra*

Purpura vasculaire



Dermatoporose
Héliodermie



Fragilité



Traumatisme



Femme, 25 ans, toxicomane
Purpura
Hyperkératose folliculaire
Diagnostic?

Purpura vasculaire

Capillarite purpurique dermatologique

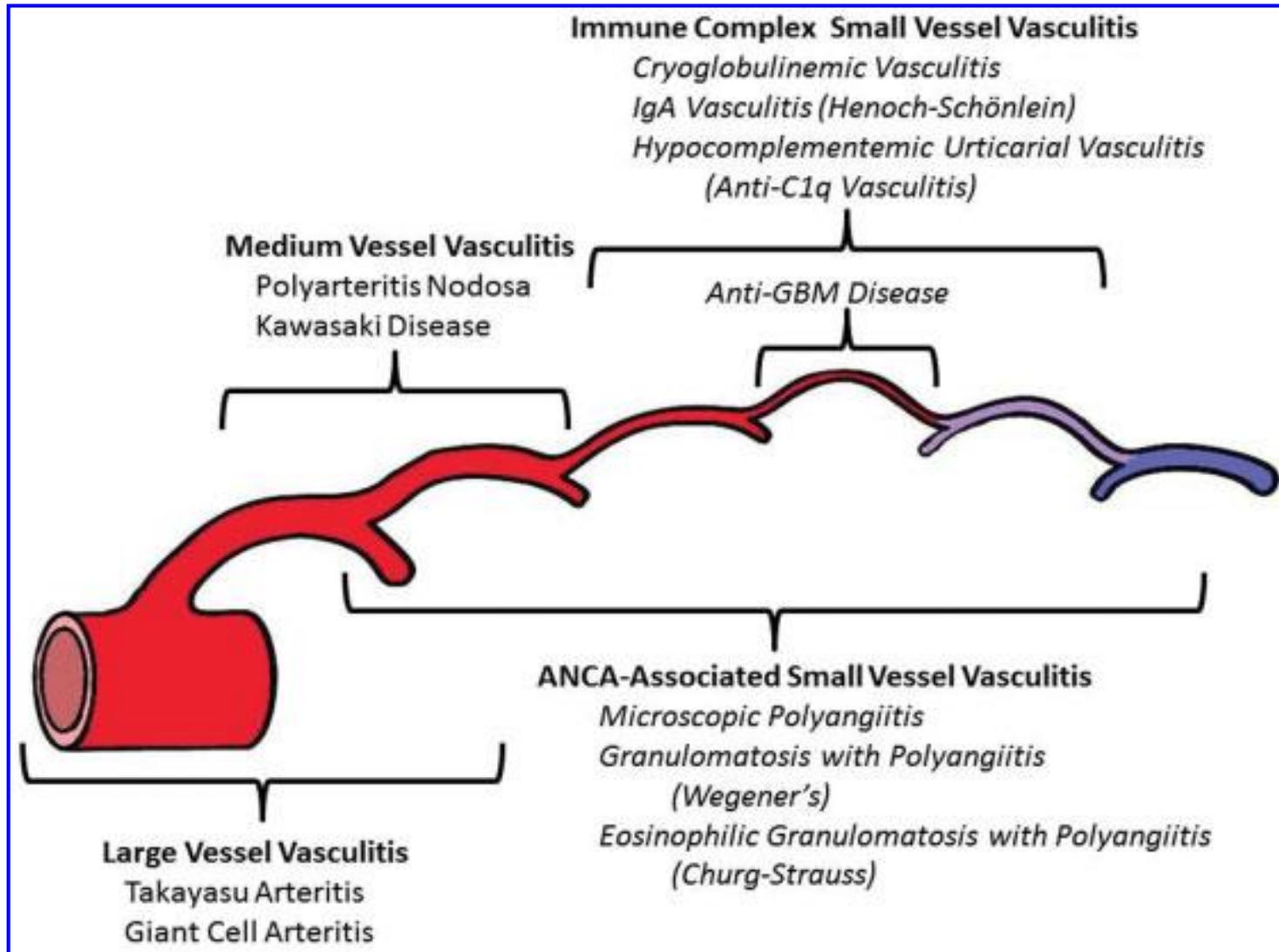


Purpura vasculaire

- Processus initial pariétal : vasculites
- Processus initial endoluminal : vasculopathies oblitérantes
- Intérêt : anticoagulant ou corticoïdes?

Vasculites

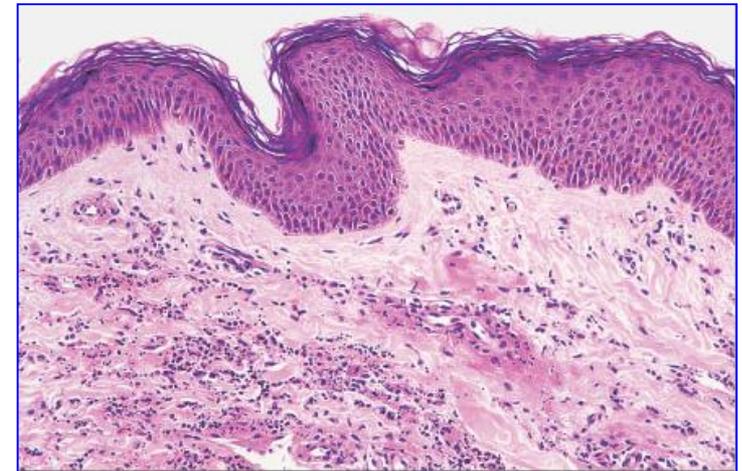
Classification International Chapel Hill 2012



Large vessel vasculitis (LVV)	Medium vessel vasculitis (MVV)
Takayasu arteritis (TAK) Giant cell arteritis (GCA)	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 disease Cryoglobulinemic vasculitis (CV) IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV) Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti- C1q vasculitis)
Variable vessel vasculitis (VVV)	Single-organ vasculitis (SOV)
Behcet’s disease (BD) Cogan’s syndrome (CS)	Cutaneous leukocytoclastic angiitis Cutaneous arteritis Primary central nervous system vasculitis Isolated aortitis
Vasculitis associated with systemic disease	Vasculitis associated with probable etiology
Lupus vasculitis Rheumatoid vasculitis Sarcoid vasculitis	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

Vasculite leucocytoclasique, purpura rhumatoïde

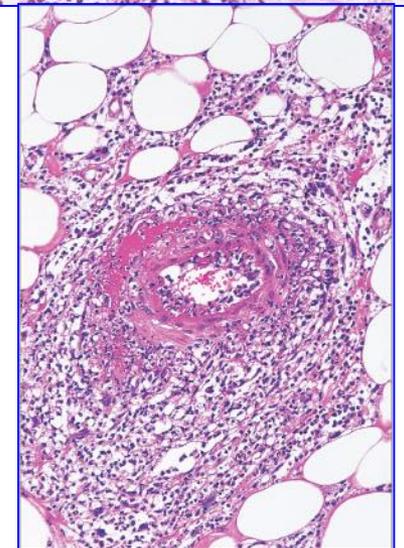
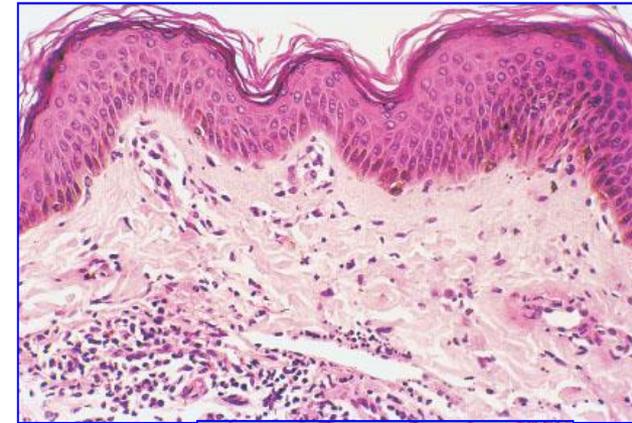
- Purpura palpable
- Papules, vésicules, pustules, nécroses lors de l'évolution
- Prédominance sur les membres inférieurs



Leucocytoclasie
Dépôts d'IgA dans les vaisseaux

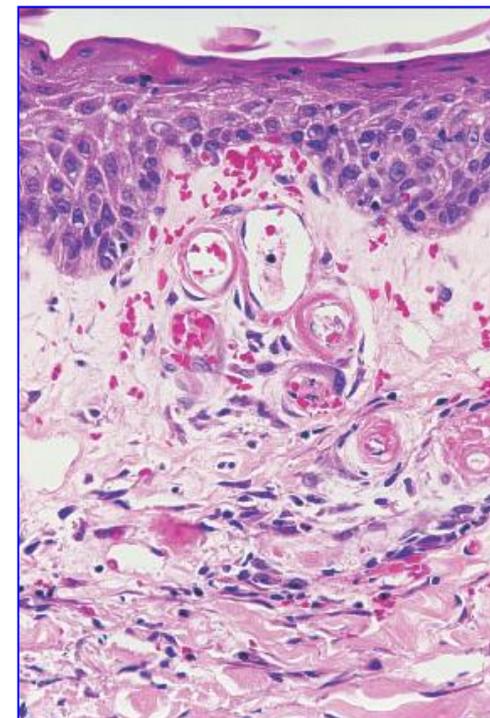
Vasculite nécrosante

- Purpura de type vascularite leucocytoclasique avec atteinte artérielle hypodermique
- Avec parfois ou isolé
 - Livedo racémeux palpable
 - Infiltration
 - Nécrose



Vasculite livédoïde - Atrophie blanche

- Chronique
- Peu de signes généraux



Manchons hyalins
péricapillaires

Purpura des vasculopathies primitivement thrombosantes : *le purpura rétifforme*

(Wysong A, Venkatesa P Dermatol Therapy 2011; 24: 151-71)

- Purpura : infarctissement par arrêt complet sanguin dans un secteur => nécrose
 - aspect réticulé, stellaire, serpiginieuse ou branché
 - lésions précoces : non palpables

***Livedo
mais***

les mailles sont « pleines »

Pr Lipsker



- N'importe où sur le corps : muqueuses, cavités nasales, régions génitales, œil, cuir chevelu
- Evolution :
 - lésions palpables tardives : œdème
 - bulles, ulcérations possibles
 - œdème et exsudat font discuter une vasculite leucocytoclasique

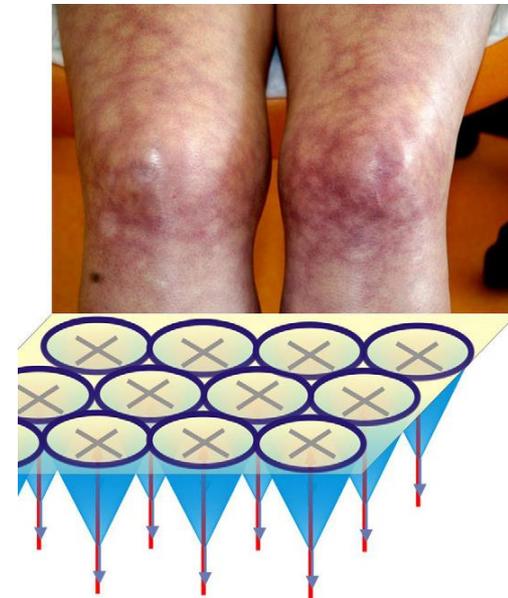


A distinguer du livedo réticulé et du livedo racémeux

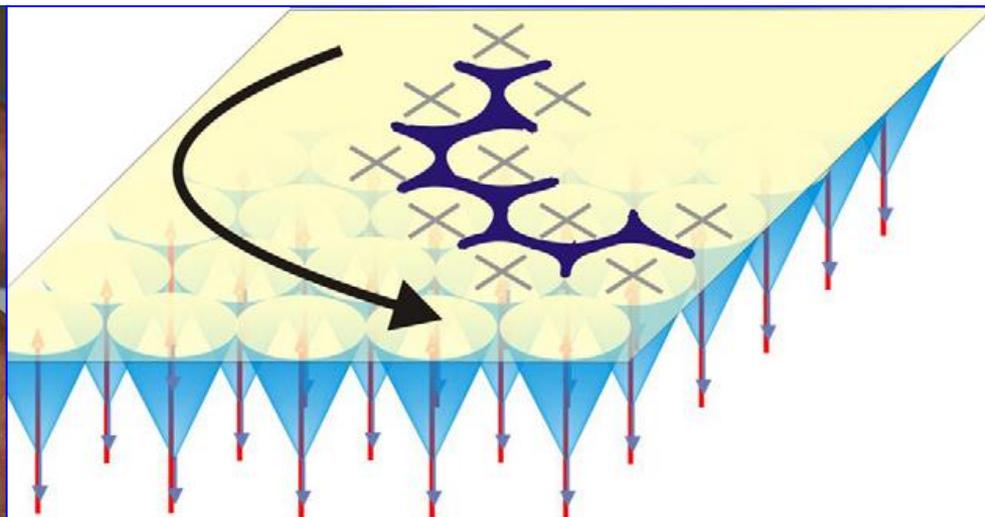
(Duval A, Pouchot J: Rev Med Int 2008; 29: 380-92)

- Livedo réticulé

- Réseau à mailles fermées, régulières, associé à différentes pathologies fonctionnelles (vasospasme, inflammation de la paroi artérielle ou occlusion)
- coloration érythémateuse à violacée en réseau
- typiquement sur les membres
- réduction du flux sanguin artériel dans le derme ou dans l'hypoderme



- Livedo racemosa :
 - Constant, fixé
 - Atteinte vasculaire inhomogène dans un même territoire
 - Mailles ouvertes, suspendu sur le tronc ou les membres
 - Infiltration, nécrose



Etiologie des purpuras rétifformes

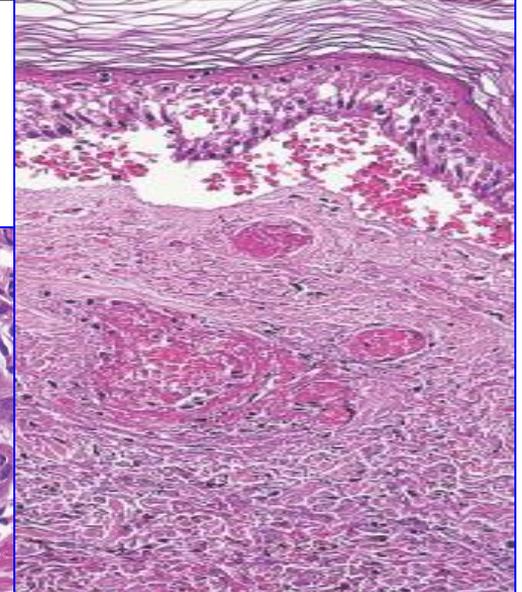
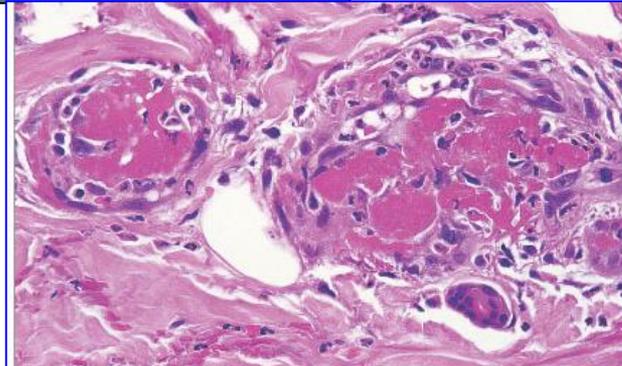
Maladie	Particularités	Maladie	Particularités
SAPL	Anticorps anticardiolipines	Cryoglobulinémie	Lymphoprolifération, Hépatite B, C, HIV, Sjögren, Lupus
Calciphylaxie	Insuffisance rénale	Syndromes myéloprolifératifs	Thrombocythémie, polyglobulie, érythromélgies
CIVD	Sepsis	Hémoglobinurie nocturne paroxystique	Sd de Budd-Chiari
Purpura Thrombotique thrombocytopénique	Insuffisance rénale, schisocytes, thrombopénie	Endocardite	Infectieuse, auto-immune, toxicomanie...
Nécrose AVK	Déficit en Protéine C ou S	Embols de cristaux de cholestérol, graisseux, gazeux	
Nécrose à l'héparine	Thrombopénie	Syndrome hyperéosinophilique, myxome de l'oreillette, dépôts oxaliques	
Vascularites	PAN, polyangéite granulomateuse, Churg-Strauss, Polyangéite microscopique, purpura rhumatoïde, purpura pigmenté		
Infections	Fongiques, méningocoque, pseudomonas, Staphylocoque, streptocoque, lèpre		
Autres	Drépanocytose, maladie de Degos, anémie hémolytique, cryofibrinogénémie		

Jeune femme, 20 ans. Depuis trois mois, arthralgies et asthénie.
Adénopathies dans les différents gites . Thrombopénie à 70000/mm³.
Apparition en une semaine de ce purpura rétifforme. Diagnostic?



SAPL

- Homme, 65 ans, cirrhose
- Septicémie à Gram(-)
- Atteinte symétrique
- Atteinte acrale



CIVD

CIVD : évolution

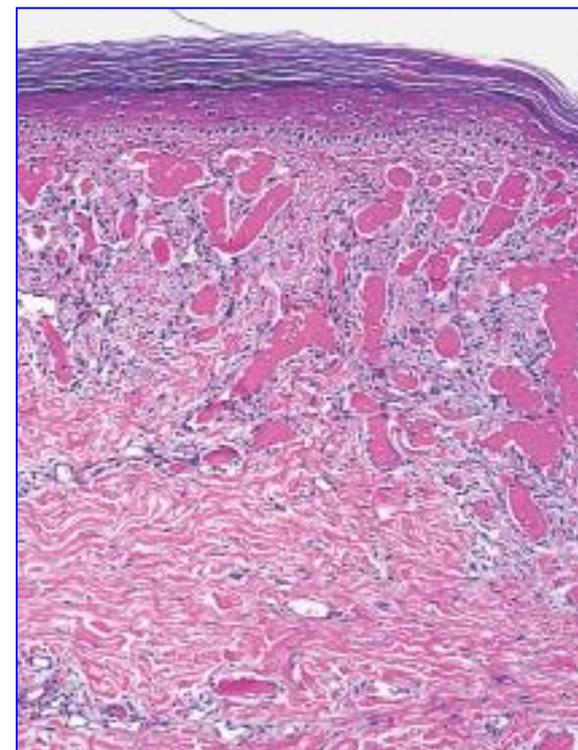


Purpura rétififorme et septicémie à *Capnocytophaga canimorsus*

(D. LIPSKER NEJM 2008; 358:2)



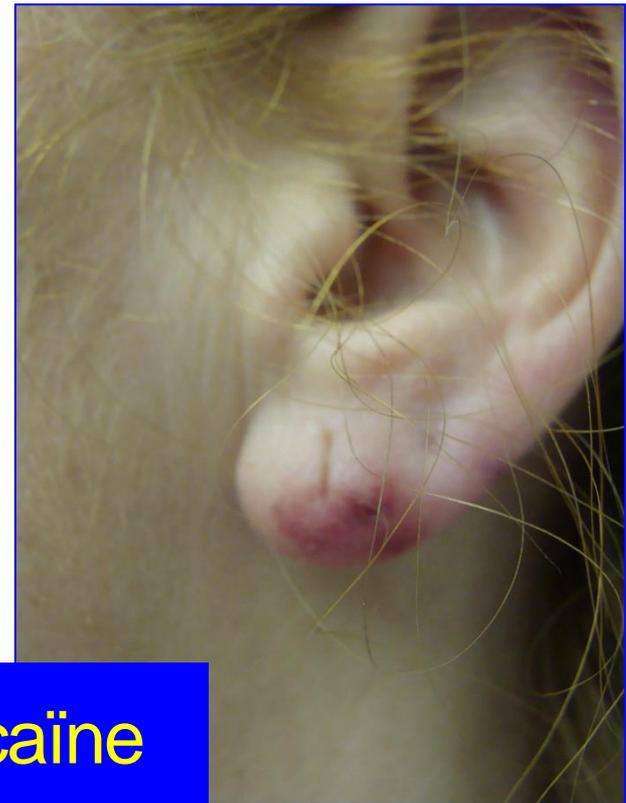
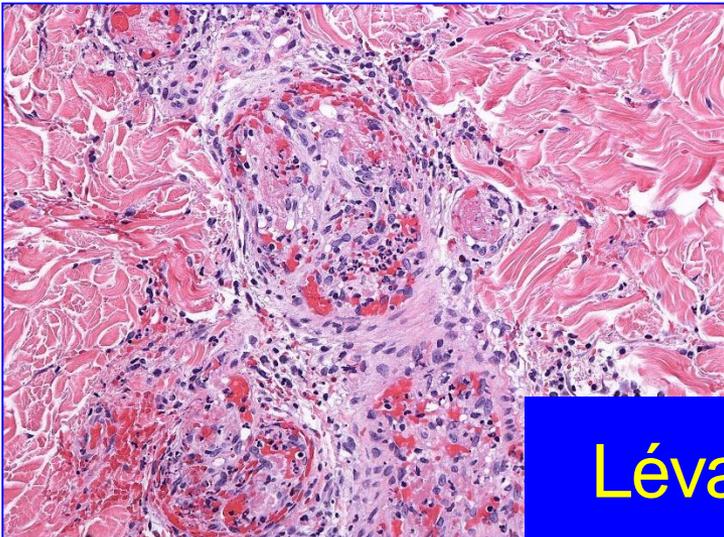
Femme, 60 ans, connue pour une gammapathie monoclonale depuis un an. Apparition en 8 jours d'un purpura rétifforme.
Diagnostic?



Cryoglobulinémie Type I



- Femme , 48 ans
 - Depuis trois mois, purpura rétifforme.
 - Diagnostic?
- (Fthenakis A Dermatology Online J 2011; 17(4):12)



Lévamisole et cocaïne

Homme, 44 ans, HTA, Diabète,
rupture de l'aorte abdominale => prothèse aorto-bi-iliaque
Réanimation.
Absence de CIVD
Diagnostic?



Terlipressine (Glypressine*) (analogue synthétique de la vasopressine) => Vasoconstriction

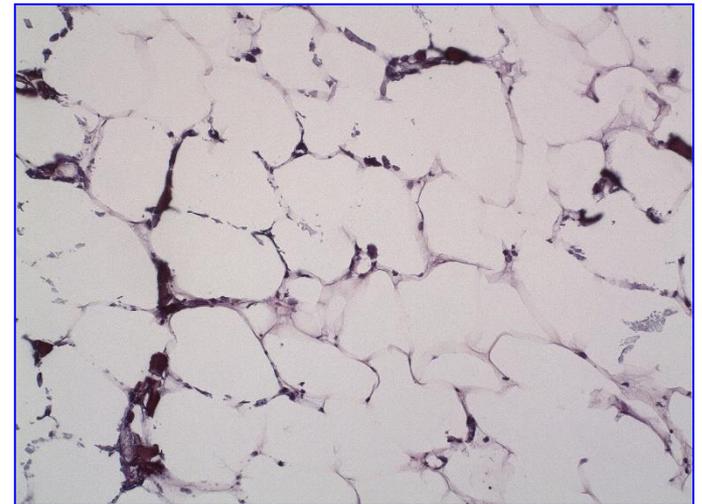
Localisation du purpura rétiforme

- Vasculites à Immuns complexes
 - zones d'insuffisance veineuse: membres inférieurs, sur la partie postérieure des membres inférieurs ou sur les fesses (patient alité).
- Nécrose à la warfarine
 - zones où le tissu adipeux plus abondant (poitrine, cuisses, fesses)
- Nécrose à l'héparine
 - zones d'injection. Si l'injection est IV, sites distaux des injections.
- Cryoglobulinémie, surtout de type I
 - zones plus froides : doigts, oreilles
- Embol de cholestérol:
 - livedo réticulé des extrémités inférieurs et des fesses.
 - Parfois atteinte du tronc et des extrémités supérieurs.

Autres signes cliniques des vasculopathies oblitérantes primitives

- Thrombose acrale
- Livedo acral
- Orteil bleu
- Embols de cristaux de cholestérol
- Eruption papuleuse et purpurique
- Anétodermie et atrophie blanche avec APS
- Manifestations cliniques en fonction de la maladie
 - Hyperplasie gingivale et perforation nasale : polyangéite avec granulomatose
 - Atteintes pulmonaires
 - Abolition d'un pouls, neuropathie, douleurs abdominales, thromboses veineuses

Homme de 68 ans, insuffisant rénal dialysé depuis quatre ans.
Apparition de lésions réticulées évoluant vers la nécrose.
Diagnostic?



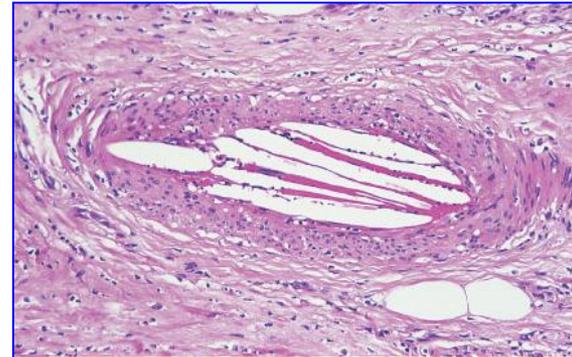
Calciphylaxie

Début comme un livedo réticulé puis douleurs, induration, plaques purpuriques, avec aspect en étoile sur les extrémités, les fesses, parfois le tronc.





Embols de cristaux de cholestérol



Causes infectieuses de vasculopathies oblitérantes



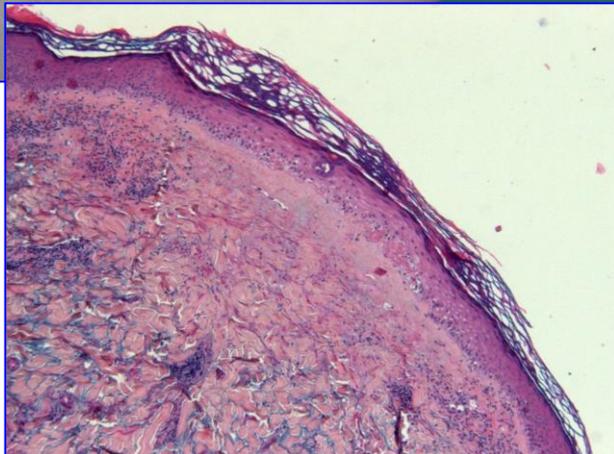
Femme, 25 ans

Apparition de petites papules érythémateuses
devenant rapidement atrophiques

Liseré érythémateux périphérique

Diarrhées

Diagnostic?

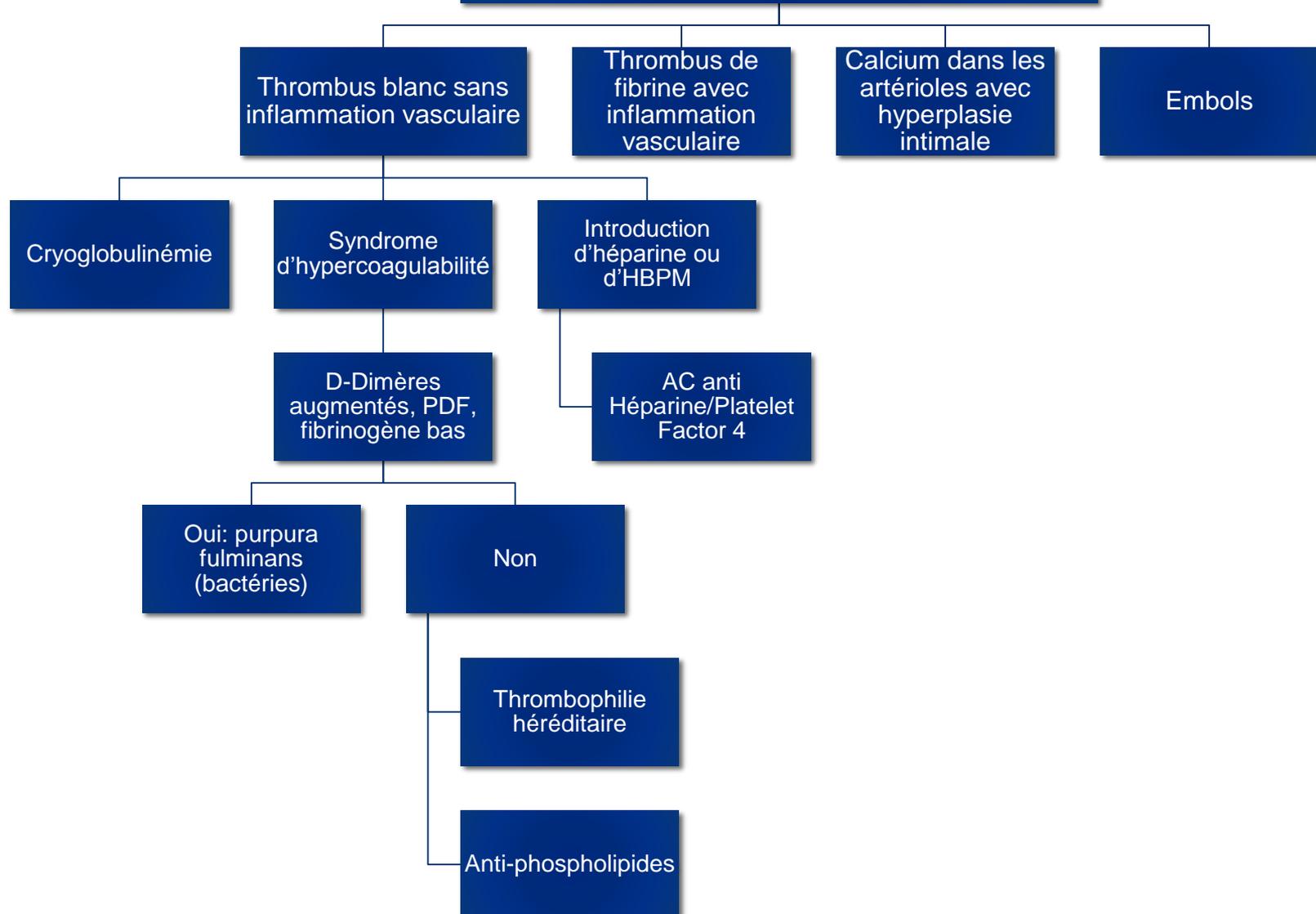


Maladie de Degos
Papulose atrophiante maligne

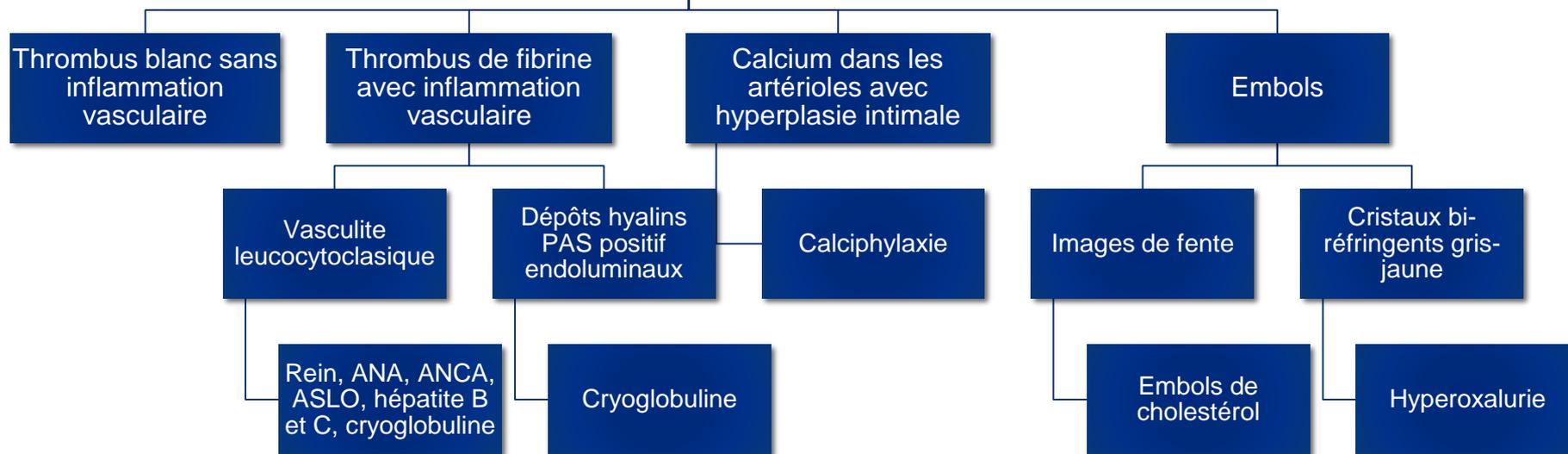
Examens complémentaires

- NFS : anémie microangiopathique, syndrome myéloprolifératif.
- Eosinophilie : médicament, Churg-Strauss, embol de cholestérol
- Temps de coagulation
- Biopsie cutanée :
 - Lésion récente, non ulcérée, non nécrotique
 - une au centre et l'autre en périphérie ou une large biopsie
- Examens biologiques en fonction des résultats de la biopsie et de la clinique :
 - Si thrombus blanc à la biopsie
 - Thrombophilie
 - Thrombus non inflammatoire avec nécrose adipeuse: recherche d'AC anti facteur plaquettaire PF4
 - Cryoglobulinémie : vasculite leucocytoclasique ou lymphocytaire, thrombose hyaline ou purpura sans vasculite.

Biopsie d'un purpura rétifforme



Biopsie d'un purpura rétifforme



Conclusion

Toutes ces pathologies peuvent être vues en consultation de dermatologie avec une atteinte multiviscérale possible

L'analyse sémiologique est un moment important
permettant d'orienter les investigations complémentaires
et
la prise en charge thérapeutique