

Manifestations anatomopathologiques des affections immunitaires

Objectifs

- Connaître la place de l'anatomie pathologique dans le diagnostic des maladies auto-immunes
- Connaître la traduction histologique de certaines maladies auto-immunes

Plan du cours

- I. Introduction
- II. Place de l'anatomie pathologique
- III. Aspects des lésions

I. Introduction

Certaines maladies sont dites auto-immunes car elles résultent de la mise en activité des effecteurs du système immunitaire contre des constituants du soi.

Elles représentent un sous-ensemble de lésions tissulaires et cellulaires observables dans le cadre de l'hypersensibilité immune de type I à IV. Leur pathogénie est complexe et souvent incomplètement élucidée.

On inclut aussi dans ce groupe de maladie des affections pour lesquelles l'antigène initialement responsable de la réponse immune est exogène, mais présente des déterminants communs à des constituants du soi. Enfin, il est souvent d'usage d'y inclure certaines maladies comportant une réaction inflammatoire hyper-immune qui entraîne des lésions tissulaires destructrices.

Les maladies auto-immunes sont habituellement classées en 2 groupes : les maladies auto-immunes spécifiques d'organe et les maladies auto-immunes systémiques.

Dans ce dernier cas, le terme systémique doit être compris comme relatif à des cibles tissulaires qui ne se cantonnent pas à un seul organe anatomique.

II. Place de l'anatomie pathologique

L'anatomopathologiste peut observer des signes histologiques de maladies auto-immunes soit fortuitement lors de l'examen de pièces de résection chirurgicale (ex :

découverte d'une périartérite noueuse sur une pièce de cholécystectomie), soit par l'examen de biopsies ou exérèses dirigées voulues par le clinicien. Dans ce dernier cas, l'anatomopathologiste concourt au diagnostic positif, à l'évaluation pronostique et au suivi de la maladie (ex : biopsie d'artère temporale à la recherche d'une maladie de Horton).

III. Aspects des lésions

Il n'y a pas de tableau histopathologique univoque des maladies auto-immunes.

Certaines maladies auto-immunes ne comportent pas en pratique de lésions tissulaires accessibles à l'examen histopathologique (ex : cytopénies auto-immunes).

Les lésions sont variées et résultent souvent d'une cytotoxicité à médiation cellulaire et/ou de dépôts de complexes immuns dans les parois vasculaires ou à leur contact.

Le tableau lésionnel est souvent celui d'une inflammation chronique et associe ainsi une infiltration leucocytaire, des destructions tissulaires, des tentatives de réparation, avec un degré variable de fibrose.

Dans certains cas, c'est le tableau inflammatoire qui domine (vascularites primitives), ou l'atrophie tissulaire (atrophie villositaire du duodénum au cours de la maladie cœliaque, atrophie fundique de l'estomac au cours de l'anémie de Biermer).

Dans d'autres cas, les deux aspects sont présents (thyroïdite d'Hashimoto).

La fibrose peut dominer, selon le degré évolutif (sclérodermie).

Enfin il existe parfois une hypertrophie du tissu. C'est le cas de la maladie de Basedow, les auto-anticorps activant le récepteur de la TSH des cellules vésiculaires thyroïdiennes et stimulant l'hypertrophie et l'hyperplasie de ces cellules.

Tableau nosologique des maladies auto-immunes

Maladies auto-immunes systémiques	Maladies auto-immunes spécifiques d'organe
Lupus systémique Syndrome de Gougerot-Sjögren Syndrome de Reiter Polyarthrite rhumatoïde Sclérodémie systémique Polymyosite, dermatomyosite Connectivite mixte Polychondrite atrophiante Vascularites primitives Syndrome des anti-phospholipides	Glandes endocrines : – Thyroïdites (Basedow, Hashimoto) – Diabète de type I – Maladie d'Addison (surrénales) Foie et tube digestif : – Hépatopathies auto-immunes (cirrhose biliaire primitive, hépatite auto-immune, cholangite sclérosante) – Maladie coeliaque – Maladie de Biermer Appareil neuro-musculaire : – Sclérose en plaques – Myasthénie – Neuropathies et encéphalo-myélites auto-immunes Peau : – Maladies bulleuses auto-immunes – Psoriasis – Vitiligo Divers : – Syndrome de Goodpasture – Uvéites, rétinites auto-immunes – Cytopénies auto-immunes – Stérilités auto-immunes