

Maladies vasculaires rares non génétiques

<http://www.maladies-vasculaires-rares.fr/>

Centre de référence des
maladies vasculaires rares

Rechercher

MISSIONS **MALADIES** CENTRES DE COMPÉTENCE LIENS UTILES CONTACT

- BICUSPIDIE AORTIQUE FAMILIALE
- DYSPLASIE FIBROMUSCULAIRE ARTÉRIELLE
- SYNDROME D'EHRLERS DANLOS VASCULAIRE
- MALADIE DE BUERGER
- MALADIE DE TAKAYASU
- LYMPHOEDEME PRIMITIF

Gabrielle SARLON BARTOLI
Médecine vasculaire – CHU Timone

Cas 1 – Homme de 39 ans

- Cordons douloureux récidivants sous cutanés face interne jambe droite
- Plaie traumatique 1^{er} orteil droit récente cicatrisée
- Tb vasomoteurs pieds améliorés par la chaleur
- < 10 ans
- PA 110/70 pouls 70 bpm
- Pas de pouls TP droit



Antécédents

- Profession : ingénieur (plateforme pétrolière)
- Tabagisme 5 PA
- Hérité : négative



- Veines non variqueuses
- Pas de phénomène de Raynaud
- Cannabis 2 / semaine

Imageries

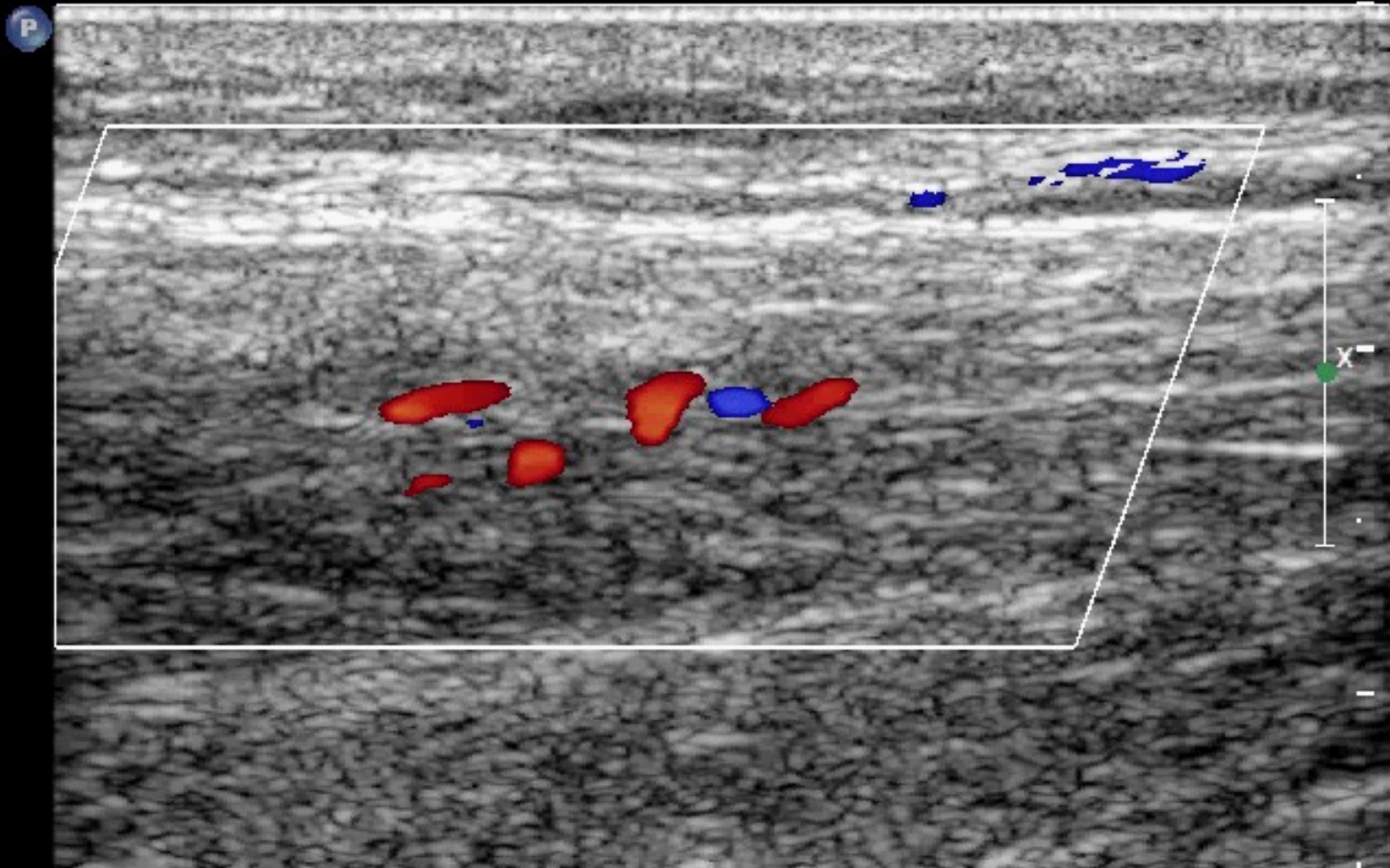
- Echo-doppler : occlusion ulnaire distale gauche, occlusion TP et fibulaire droite, séquelles de TVS grandes saphènes jambières sur veine saine, IPS =1
- TDM aorte + MIA : pas de lésions emboliques, occlusion TP et fibulaire droite
- Capillaroscopie normale
- ETT : normale

Artères hélicines

CI 30Hz
2.5cm

2D
56%
C 52
P Bas
Pén

Coul
85%
5.5MHz
FP Bas
Moy



C2 C3
+9.6



-9.6
cm/s

JPEG

*** bpm

Ex: 11014

Se:4 +c

Volume Rendering No cut

DFOV 30.5cm
HD STD/SS4D

CHU LA TIMONE
M 39 2000753147
DoB: Dec 14 1976
Ex: May 23 2016

L
P

R
A

No VOI
kv 100
mA Mod.
Rot 0.40s/HE+ 19.4mm/rot
0.6mm 0.969:1 / 0.6sp
Tilt: 0.0 HR
05:06:48 PM
W = 350 L = 50

Biologie

- CRP 3,3 mg/l
- LDL 1,24 g/l – Glycémie 0,80 g/l
- ACAN – ACAN négatifs
- APL négatifs
- Thrombophilie héréditaire négative
- Homocystéine 20 micromol/l
- Pas de cryoglobuline
- Pas d'agglutinines froides

Diagnostic ?

- Maladie de Buerger
- Certaine

Critères d'ADAR

- Suspicion devant :
 - Ischémie sous poplitée
 - Homme jeune fumeur
 - Sans autres étiologies
- Probable quand associés :
 - Phénomène de Raynaud
 - TVS
 - Atteinte des membres supérieurs
- Certains quand : suspicion + 2 des 3

Critères de Shionoya

- Sujet de moins de 50 ans
- Tabagique
- Occlusions sous poplitées
- Atteinte des membres supérieurs ou TVS
- Pas d'autres FDRCV que le tabac

- Tous les critères doivent être présents

Buerger : y penser devant ...

- Artériopathie sous poplitée ou M sup
- TVS récidivantes sur veines saines
- Phénomène de Raynaud

- Chez un jeune fumeur tabagique et/ou cannabis

- Echo : artères hélicines

Cas 2. Jeune femme de 20 ans

- 2007 : Souffle aortique → anévrisme + lao → chirurgie de Bentall → aortite inflammatoire en histo
- 2012 : cervicalgie → angioscanner → occlusion carotide commune gauche

Echo 1 - 2012

PHILIPS

12/12/2012

ITm0.5 IM 1.2

26231620121212

L9-3/CAROTFS

CI 28Hz
D1

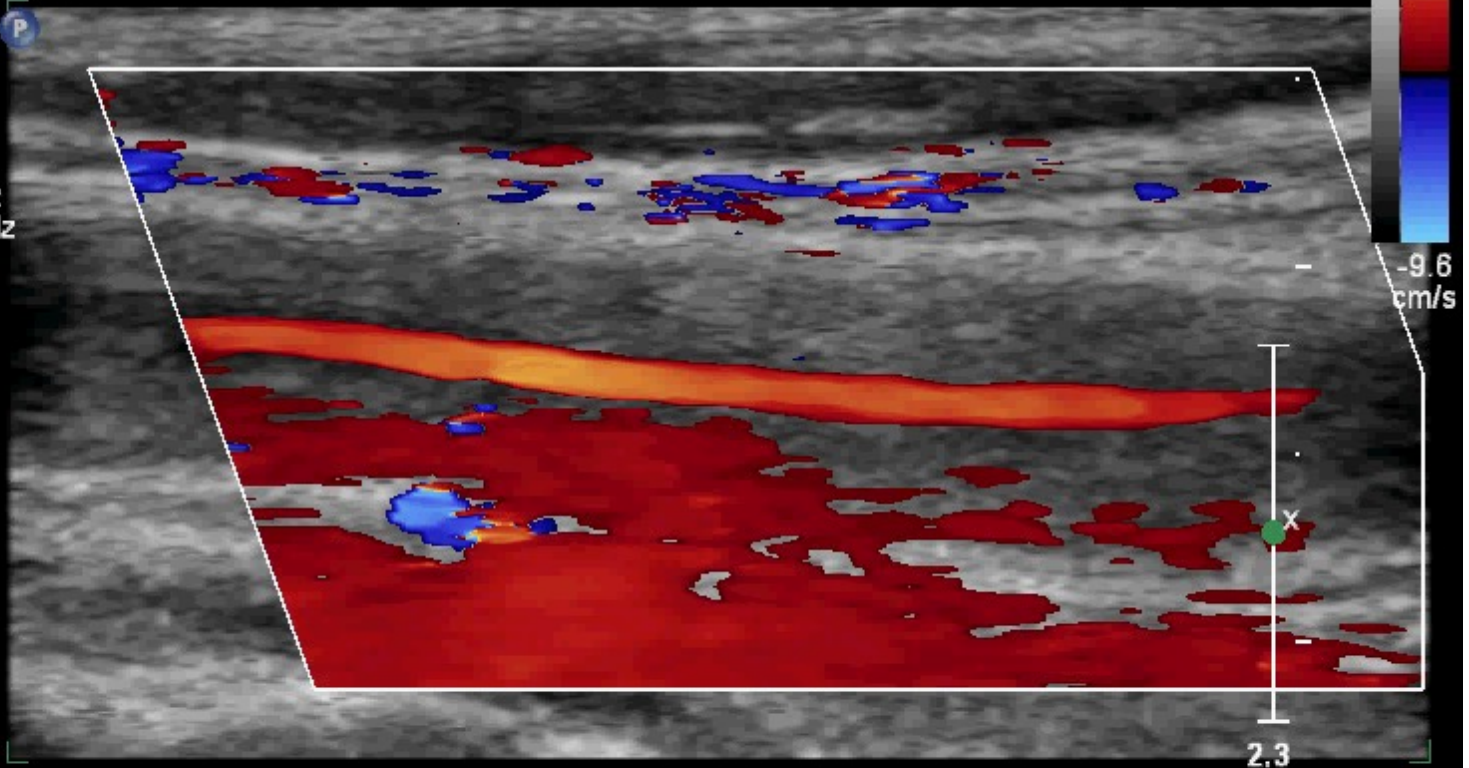
AGC

C2 C3
+9.6

2D
57%
C 50
P Moy
HGén

Coul
78%
1000Hz
FP 95Hz
Moy

P



-9.6
cm/s

2.3

JPEG

*** bpm

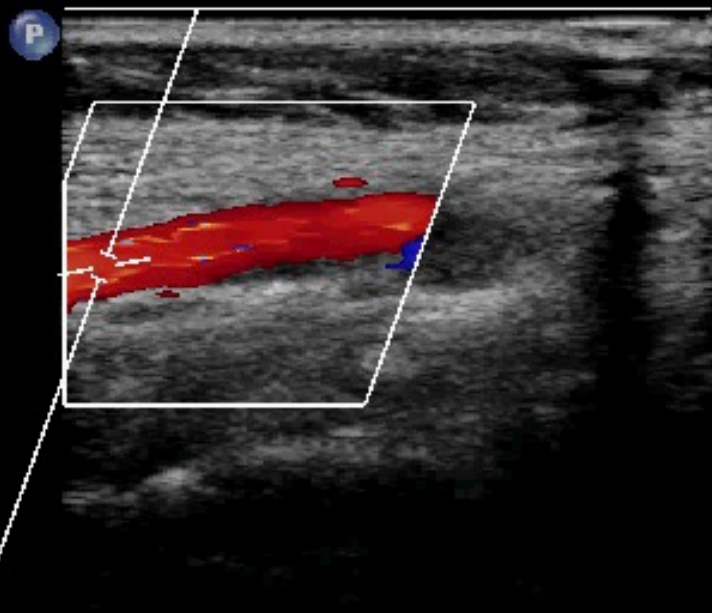
26231620121212

L9-3/CAROTFS

CI 36Hz 60°
D1

2D
56%
C 50
P Moy
HGén

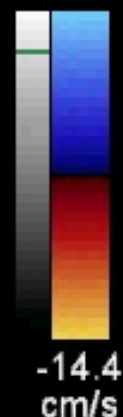
Coul
83%
1500Hz
FP 120Hz
Moy



AGC

C2 C3
+14.4

DP
50%
FP 50Hz
VE1.5mm
E2
3.5MHz
1.6cm



-40
-cm/s
-40
-80

JPEG

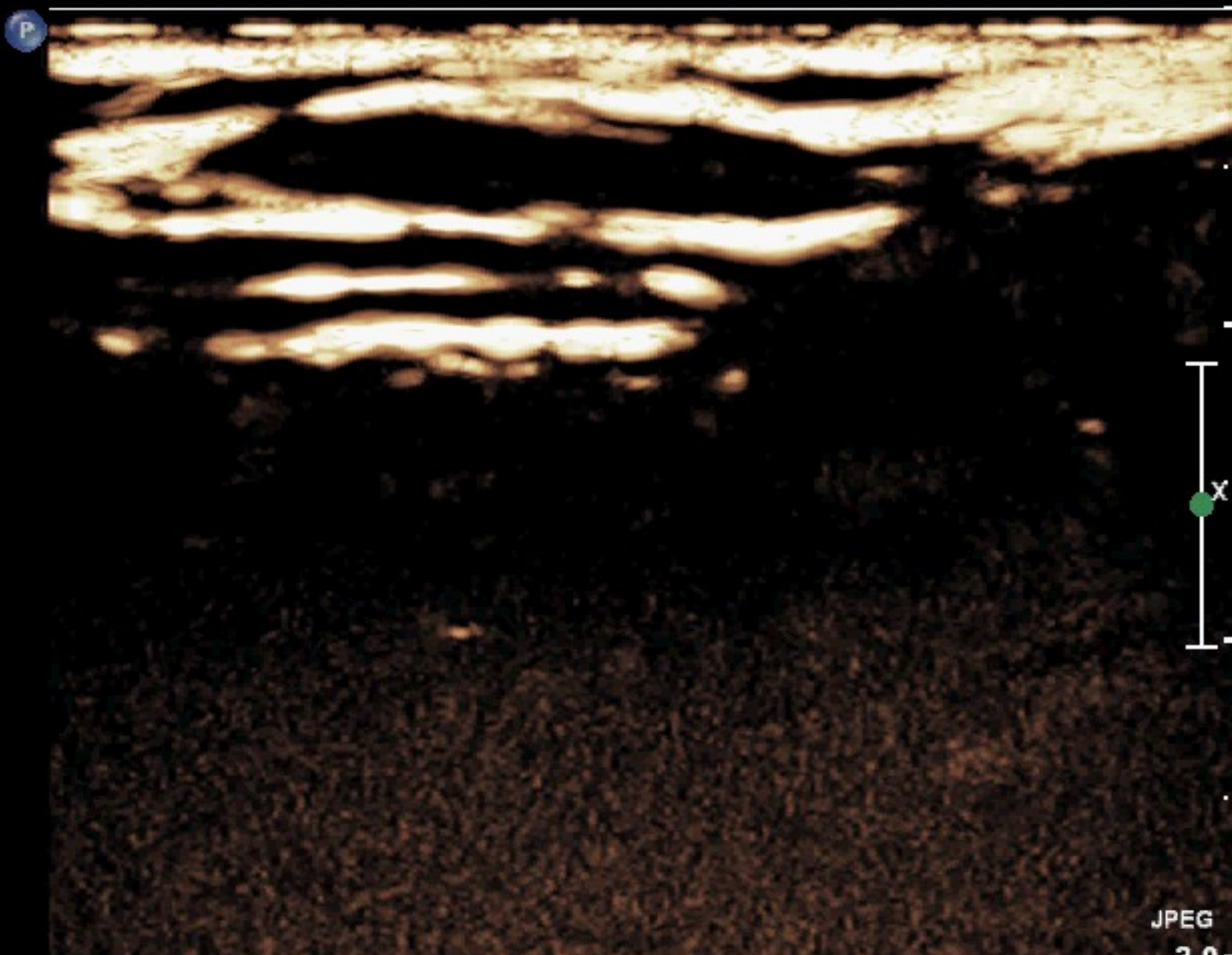
6.6s

*** bpm

CI 17Hz
RV

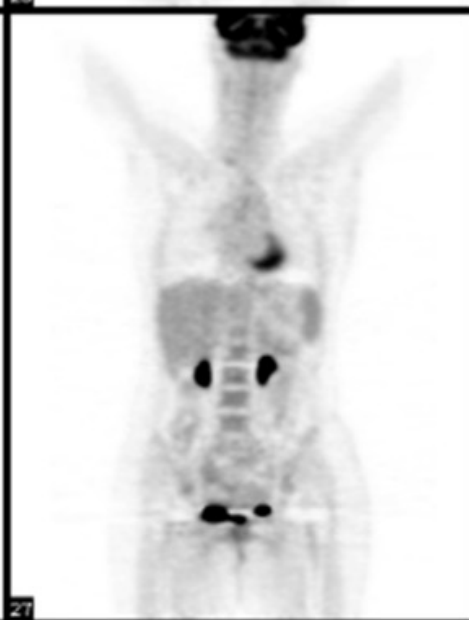
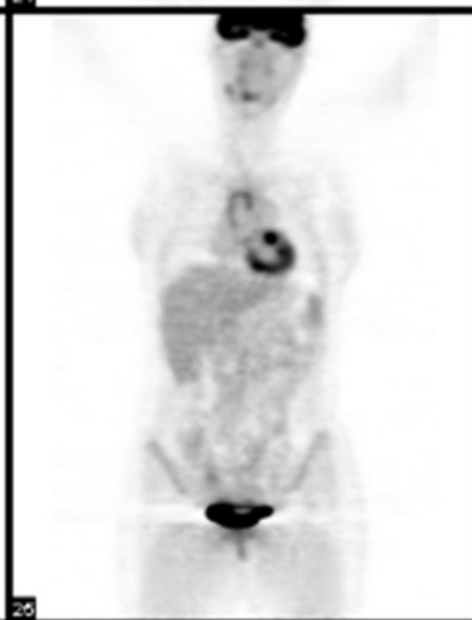
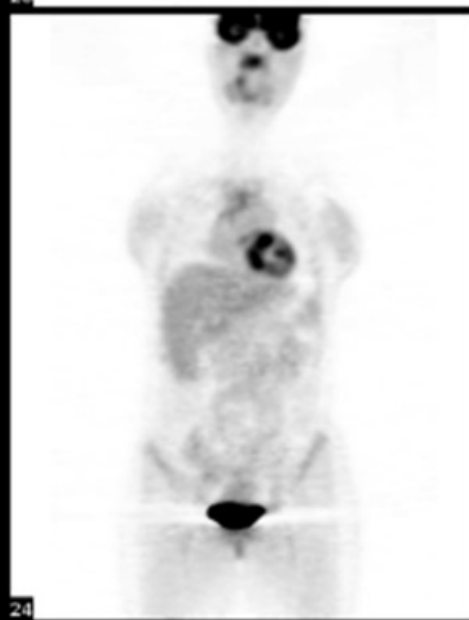
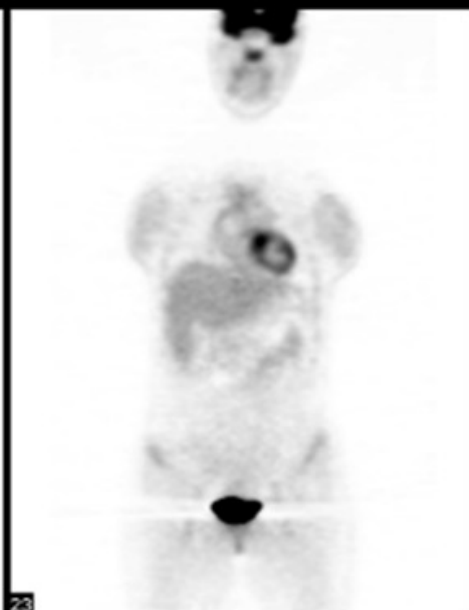
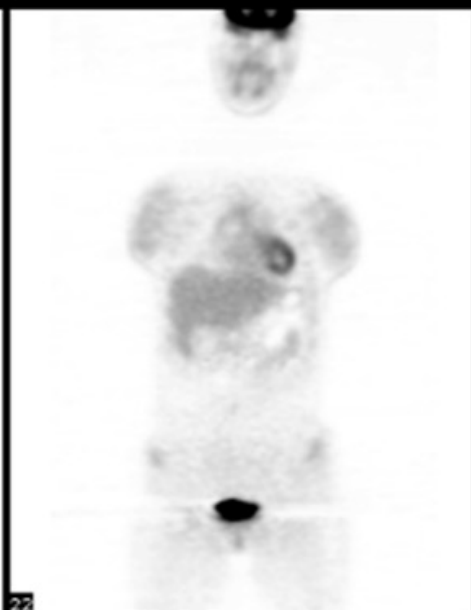
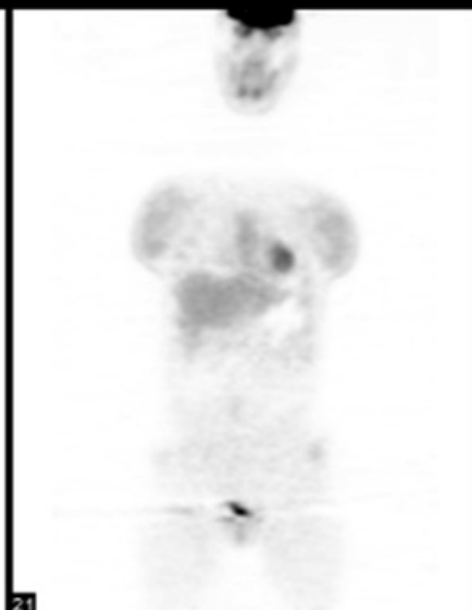
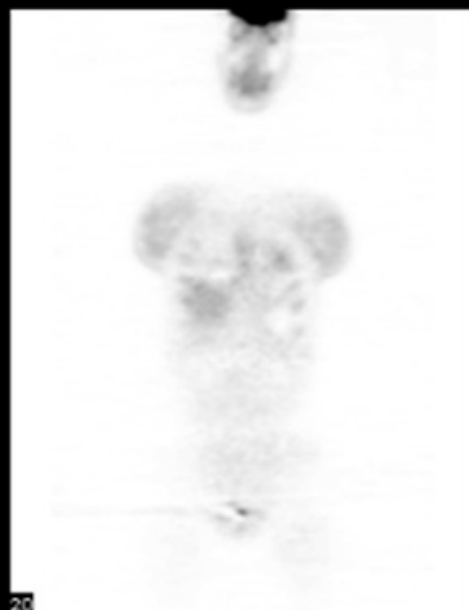
C3

2D
88%
C 50
P Moy
RésC



JPEG

3.0 *** bpm



Diagnostic ?

- Maladie de Takayasu
- Phase active
- IIb C - P -

Takayasu – ACR 1990

- Age < 40 ans
- Claudication des membres supérieurs
- Asymétrie PA > 10 mmHg entre deux bras
- Souffle vasculaire
 - Artères sous clavières
 - Aorte abdominale
- Artériographie anormale
 - Sténose / occlusion aorte ou branches primaires
 - Absence d'athérome / dysplasie fibro-musculaire

3 critères

Critères d'Ishikawa modifiés par Sharma 1996

Trois critères majeurs

Sténose / occlusion **portion moyenne de l'Artère Sous Clavière Gauche** (artériographie)

Sténose / occlusion **portion moyenne de l'Artère Sous Clavière Droite** (artériographie)

Symptômes caractéristiques > 1 mois

Claudication

Abolition pouls / asymétrie tensionnelle

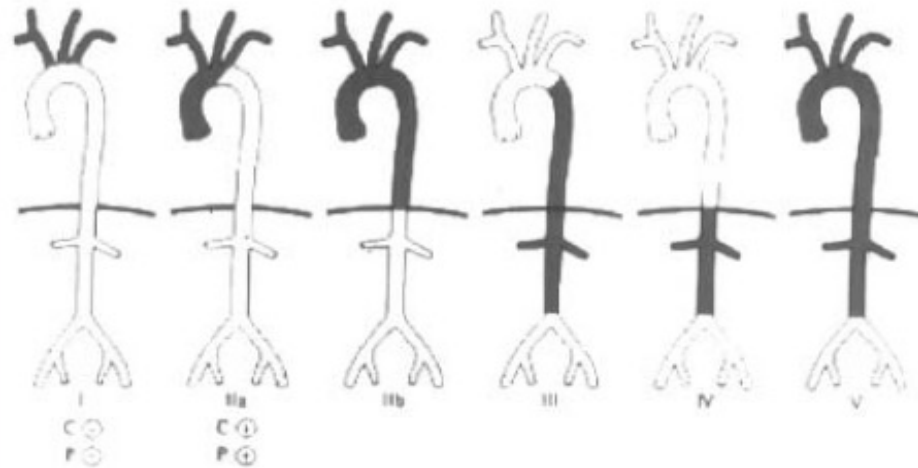
Fièvre, cervicalgies, amaurose, syncope, dyspnée, palpitation

Dix critères mineurs

- PA brachiale > 140/90 mmHg
- Carotidodynies
- VS > 20 mm/h
- Insuffisance Aortique / dilatation de l'anneau
- Sténose / occlusion portion moyenne de l'artère carotide gauche
- Sténose / occlusion tiers distal du TABC
- Lésion aorte thoracique descendante
- Lésion aorte abdominale
- Lésion des artères pulmonaires
- Coronaropathie < 30 ans, en l'absence de diabète ni de dyslipidémie

- 2 majeurs
- 1 majeur + 2 mineurs
- 4 mineurs

Conférence de Tokyo 1994



Type	Vaisseaux atteints
I	Branches de la crosse de l'aorte
IIa	Aorte ascendante, crosse de l'aorte et ses branches
IIb	Aorte ascendante, crosse de l'aorte et ses branches, aorte thoracique descendante
III	Aorte thoracique descendante, aorte abdominale, et/ou artères rénales
IV	Aorte abdominale, et/ou artères rénales
V	IIb et IV

Dans cette classification, l'atteinte des artères coronaires ou pulmonaires est désignée de la façon suivante: respectivement C(+) et P(+)

Echo 2 - Suivi



CI 29Hz
RV

C1

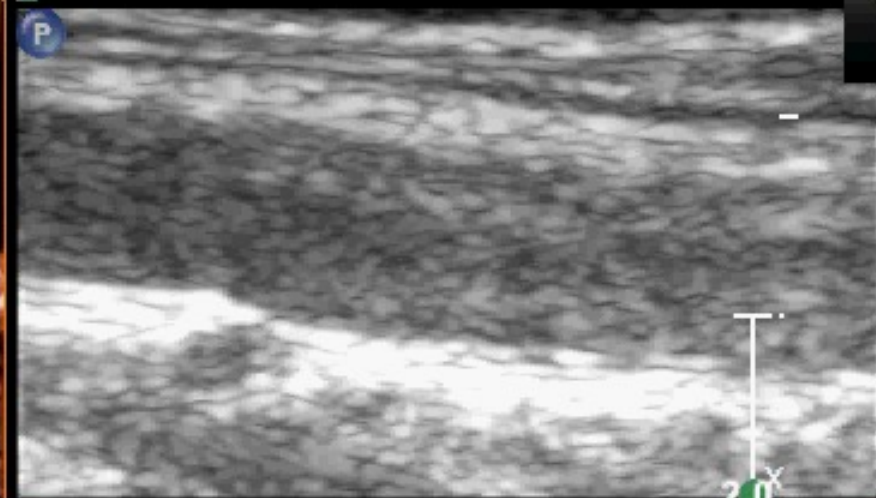
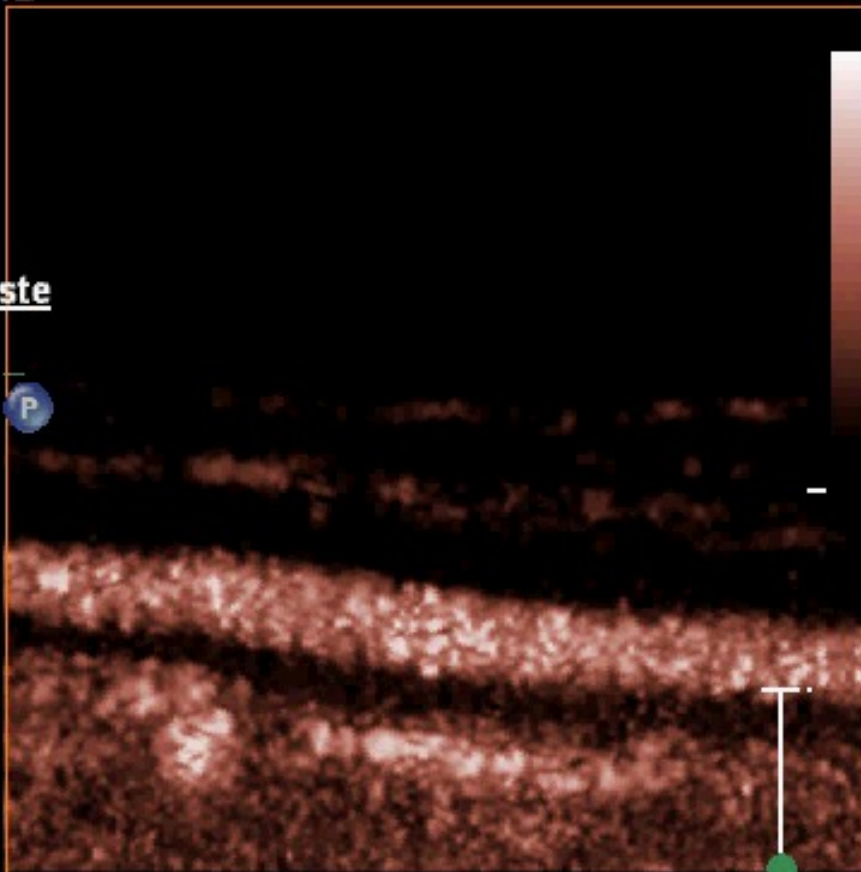
C1

Tissu

86%
C 36
Gén
IM0.06

Contraste

68%
C 36
GénC
IM0.06



JPEG

*** bpm

Taka : y penser devant ...

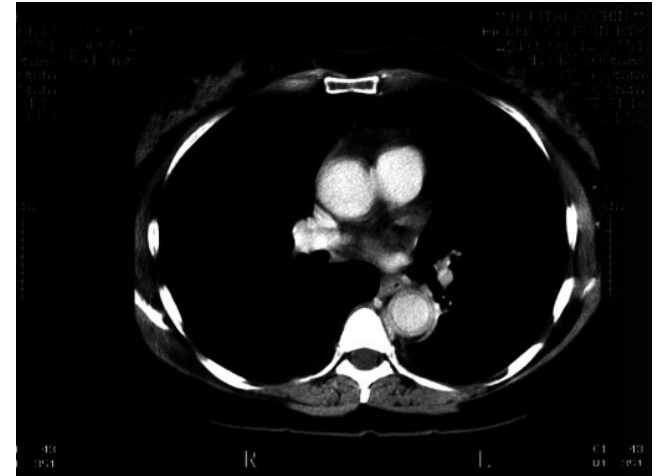
- Sténose ou occlusion ASC, CC, TABC, rénales
- Anévrisme aortique
- Chez une femme jeune
- Avec syndrome inflammatoire
- Echo : signe du halo

Cas 3. Femme de 68 ans

- Anémie microcytaire sans hémorragies avec SIB depuis quelques semaines
- FDRCV : HTA, tabagisme 10 PA
- Examen :
 - Perte de poids de 5 kg en 2 mois
 - Hyperesthésie du cuir chevelu
 - Baisse du pouls de l'artère temporale droite

Examens paracliniques

- Biologie :
 - CRP 100 mg/l
 - Kit endocardite négatif
- ETO normale
- TDM TAP : épaissement circonférentiel de la paroi de l'aorte thoracique descendante
- Echo-doppler : pas d'atteintes d'autres territoires artériels



Biopsie de l'artère temporale droite

- Fragments de 15mm
- Remaniements inflammatoires de cellules mononuclées
- Dans l'intima et la média, et la limitante élastique interne
- Cellules macrophagiques dont quelques cellules géantes multinuclées
- Lésions caractéristiques de maladie de Horton

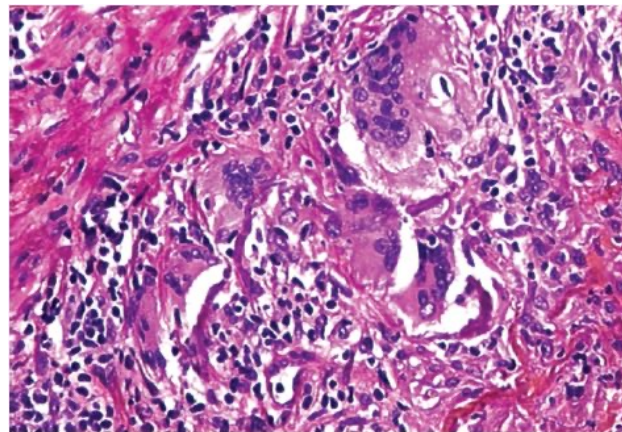
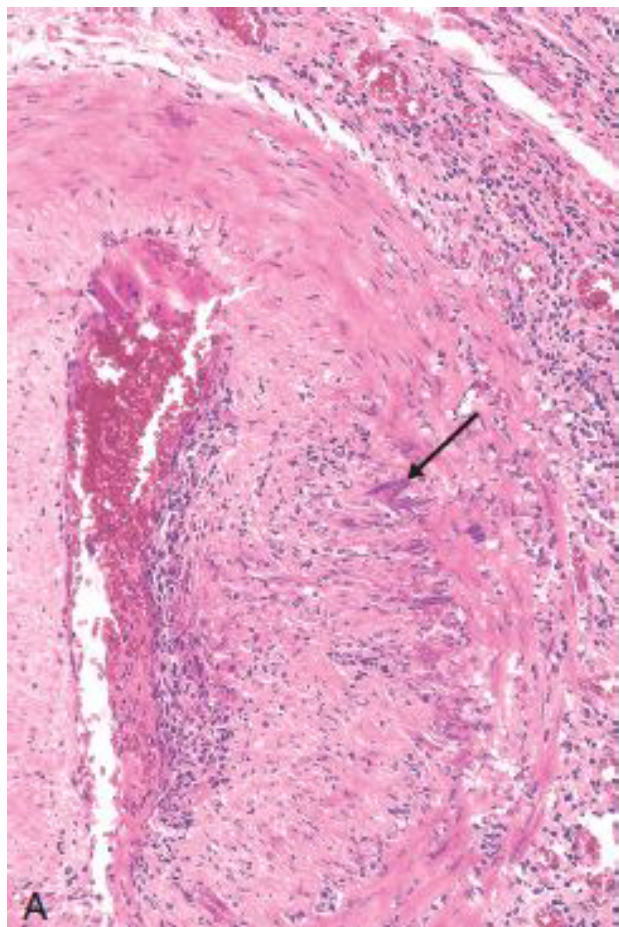
Pet scanner

- Réalisé après corticothérapie
- Pas de fixation aortique

- Fixation colique droite suspecte
- Coloscopie + biopsie : adénocarcinome colique → colectomie droite

Maladie de Horton ou Artérite à cellules géantes – ACR 1990

- Age > 50 ans
 - Céphalées récentes
 - Anomalies cliniques de l'artère temporale
 - Syndrome inflammatoire biologique
 - BAT positive
-
- Au moins 3 des 5 critères



Horton : y penser aussi devant ...

- AEG
- Baisse acuité visuelle → risque de cécité
- Claudication de la mâchoire
- Hyperesthésie du cuir chevelu
- Claudication des membres supérieurs
- Pseudo polyarthrite rhizomélique
- Aortite avec risque d'anévrisme
- Echo doppler : halo hypoéchogène

The last ... Behçet

- HLA B51
- Route de la soie
- Anomalies vasculaires :
 - Apathose artérielle : faux anévrisme
 - TVP inflammatoire

TABEAU 7

Maladie de Behçet Critères internationaux 2013

Le diagnostic est retenu si le score est ≥ 4

Atteinte ophtalmologique	2 points
Apathose génitale	2 points
Apathose buccale	2 points
Manifestations cutanées	1 point
Manifestations neurologiques	1 point
Manifestations vasculaires	1 point
Test de pathergie	1 point





Classification anatomo-pathologique des vascularites

	Histologie	
Vascularites leucocytoclasiques	<ul style="list-style-type: none"> ■ Petits vaisseaux infiltrat de polynucléaires à noyaux éclatés 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Vascularites (cutanées) infectieuses ou médicamenteuses
Vascularites nécrosantes	<ul style="list-style-type: none"> ■ Présence constante de nécrose fibrinoïde 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Périartérite noueuse
Vascularites nécrosantes et granulomateuses	<ul style="list-style-type: none"> ■ Nécrose fibrinoïde + granulomes vasculaires et extravasculaires 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Granulomatose avec polyangéite ■ Granulomatose éosinophile avec polyangéite
Vascularites granulomateuses	<ul style="list-style-type: none"> ■ Infiltrat paroi artérielle fait de granulomes avec cellules géantes sans nécrose fibrinoïde 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Maladie de Horton ■ Maladie de Takayasu
Vascularites thrombosantes	<ul style="list-style-type: none"> ■ Infiltrat paroi + thrombose artérielle ou veineuse 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Maladie de Behçet ■ Maladie de Buerger