

CAS CLINIQUE

FERDINANDO SABATINO
Interne D.E.S cardiologie

Mademoiselle M. 19 ans

20/04/2020 : SAU Nord pour **douleurs épigastriques** depuis 7 jours **per prandiaux**, suspicion UGD par son MT mis sous INEXIUM 40mg/j, EC normal, BIO : **GB 11G/L, PQ 458G/l, CRP 45**. RTX normale, BU négative. RAD.

Mademoiselle M. 19 ans

20/04/2020 : SAU Nord pour douleurs épigastriques depuis 7 jours per prandiaux, suspicion UGD par son MT mis sous INEXIUM 40mg/j, EC normal, BIO : **GB 11G/L, PQ 458G/I, CRP 45**. RTX normale, BU négative. RAD.

03/06/2021 : SAU Nord pour **malaise sans PC** depuis 3 jours avec prodromes : **flou visuel, faiblesse jambes** majorées au lever. BIO **SIB**. Mis sous Amoxicilline par MT. Asthénie et ralentissement PM. RAD malaise vagal.

Mademoiselle M. 19 ans

20/04/2020 : SAU Nord pour douleurs épigastriques depuis 7 jours per prandiaux, suspicion UGD par son MT mis sous INEXIUM 40mg/j, EC normal, BIO : **GB 11G/L, PQ 458G/I, CRP 45**. RTX normale, BU négative. RAD.

03/06/2021 : SAU Nord pour malaise sans PC depuis 3 jours avec prodromes : flou visuel, faiblesse jambes majorées au lever. BIO **SIB**. Mis sous Amoxicilline par MT. Asthénie et ralentissement PM. RAD malaise vagal.

24/06/2021 : SAU Nord **asthénie**. RAD.

09/07/2021 : SAU Nord **malaise** avec PC et **hémiplégie gauche**.

Brutale perte force jambe et bras gauche.

Transfert **STROKE** Timone.



ANGIOSCANNER TSAO 09/07 :

RÉSULTATS :

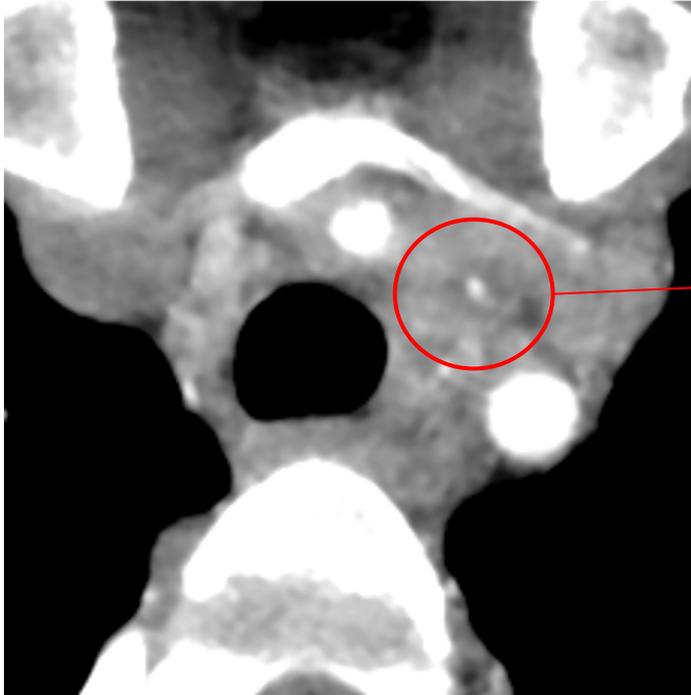
Absence d'opacification de la **carotide commune** depuis sa naissance jusqu'à la bifurcation carotidienne à **droite**.

Opacification grêle de la **carotide commune gauche** à partir de son 1/3 moyen cervical.

Opacification à rétro des artères carotides internes et externes bilatérales.

Bonne perméabilité du réseau vertébral, symétrique.

Interruption d'opacification de la portion **sylvienne M2 droite** et **cérébrale antérieure A2 droite**



RÉSULTATS :

Absence d'opacification de la carotide commune depuis sa naissance jusqu'à la bifurcation carotidienne à droite

Opacification grêle de la carotide commune gauche à partir de son 1/3 moyen cervical.

Opacification à rétro des artères carotides internes et externes bilatérales.

Bonne perméabilité du réseau vertébral, symétrique.

Interruption d'opacification de la portion **sylvienne M2 droite** et **cérébrale antérieure A2 droite**



RÉSULTATS :

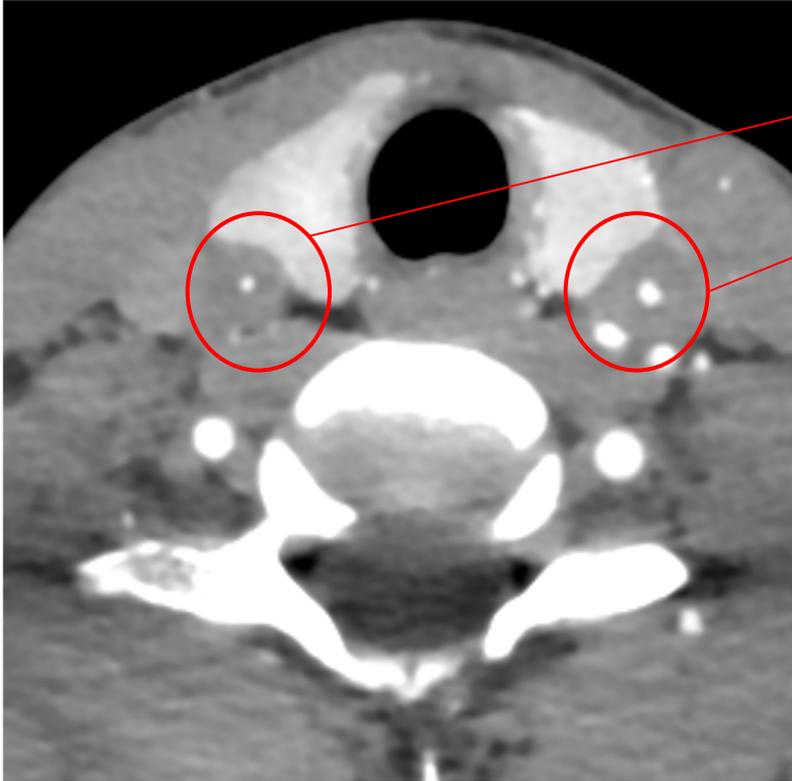
Absence d'opacification de la carotide commune depuis sa naissance jusqu'à la bifurcation carotidienne à droite,

Opacification grêle de la carotide commune gauche à partir de son 1/3 moyen cervical.

Opacification à rétro des artères carotides internes et externes bilatérales.

Bonne perméabilité du réseau vertébral, symétrique.

Interruption d'opacification de la portion **sylvienne M2 droite** et **cérébrale antérieure A2 droite**



RÉSULTATS :

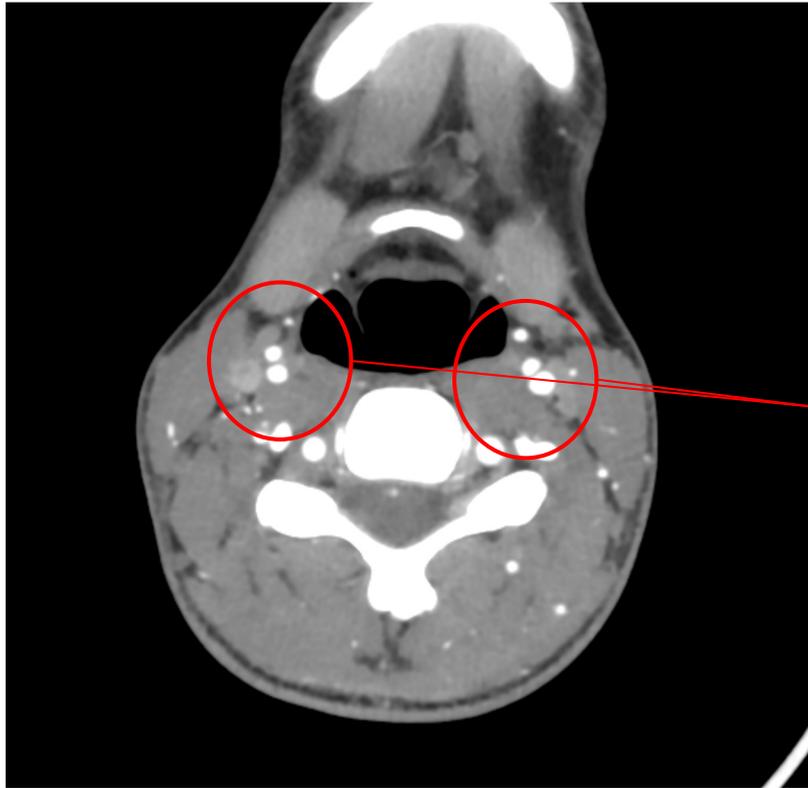
Absence d'opacification de la carotide commune depuis sa naissance jusqu'à la bifurcation carotidienne à droite

Opacification grêle de la carotide commune gauche à partir de son 1/3 moyen cervical.

Opacification à rétro des artères carotides internes et externes bilatérales.

Bonne perméabilité du réseau vertébral, symétrique.

Interruption d'opacification de la portion **sylvienne M2 droite** et **cérébrale antérieure A2 droite**



RÉSULTATS :

Absence d'opacification de la carotide commune depuis sa naissance jusqu'à la bifurcation carotidienne à droite

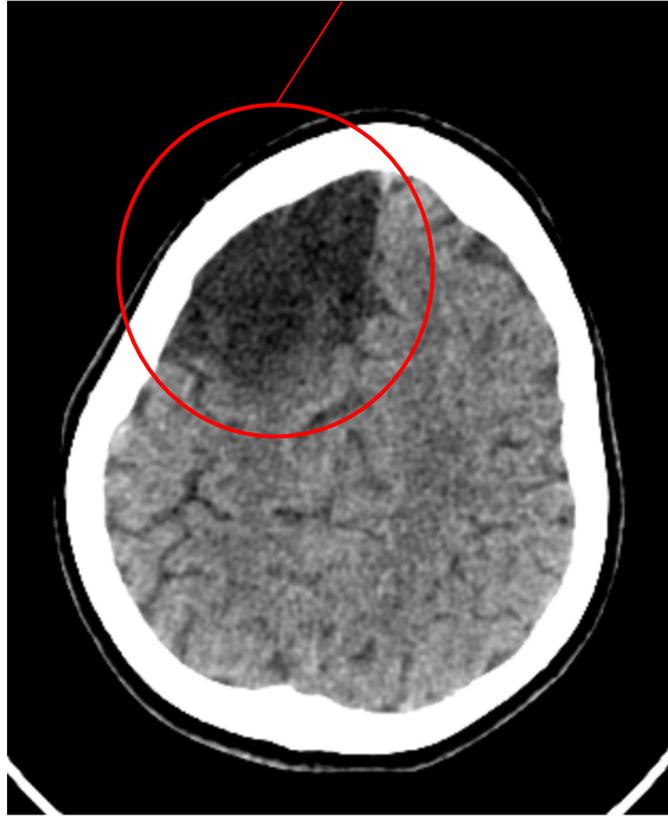
Opacification grêle de la carotide commune gauche à partir de son 1/3 moyen cervical.

Opacification à rétro des artères carotides internes et externes bilatérales.

Bonne perméabilité du réseau vertébral, symétrique.

Interruption d'opacification de la portion sylvienne M2 droite et cérébrale antérieure A2 droite

Séquelle frontale et capsulo lenticulaire droite



ARTÉRIOGRAPHIE 09/07 :

RÉSULTAT :

Occlusion carotide primitive droite dès son origine.

Sténose de la sous clavière droite.

Il ne s'agit vraisemblablement pas d'une dissection aiguë mais d'une **occlusion chronique.**

Il existe des **thrombus sylviens distaux.**

La décision est prise de ne **pas angioplaster** la carotide primitive droite compte-tenu de l'étendu de l'AVC sylvien et cérébral antérieur parce qu'une double antiagrégation plaquettaire serait dangereuse.

Occlusion carotide primitive gauche dès son origine.

Les deux vertébrales sont de bon calibre.

EDTSAO :

A Gauche :

Occlusion carotide commune avec **épaississement circonférentiel** de la paroi de 1.9 mm (**halo**).

Au niveau du bulbe carotidien et de la bifurcation, **carotides interne** et **externe perméables**

L'artère **sous clavière** de bon calibre **perméable**

A Droite :

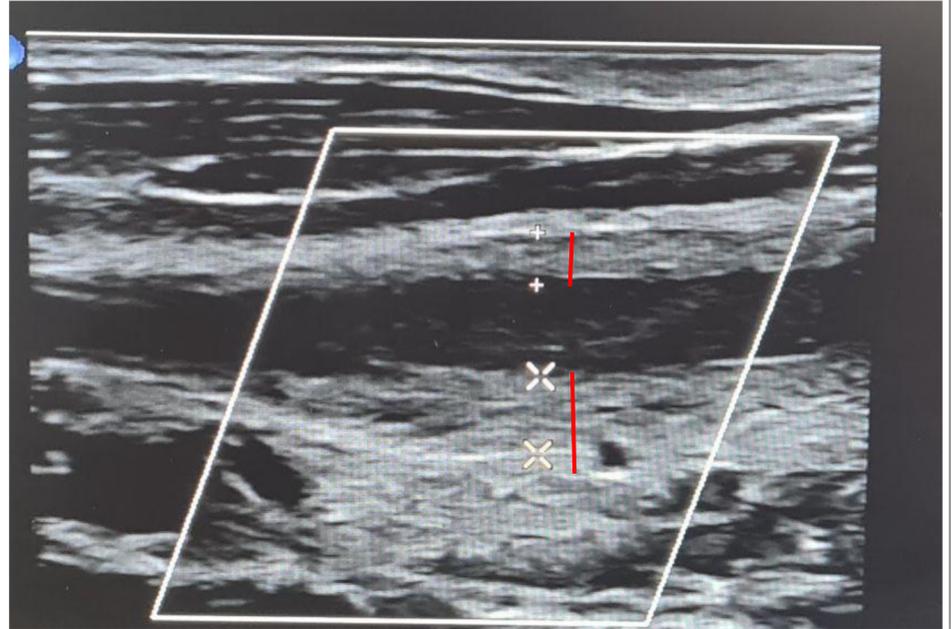
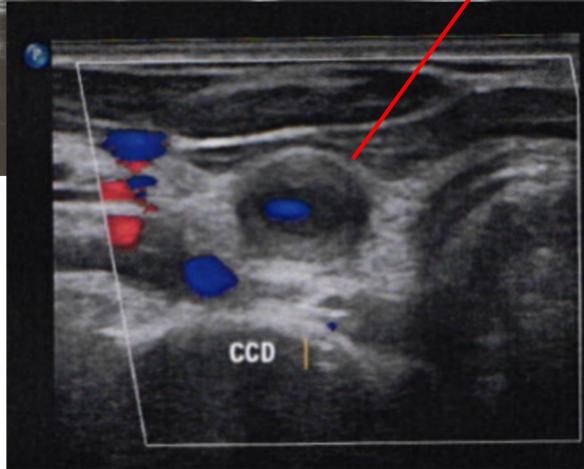
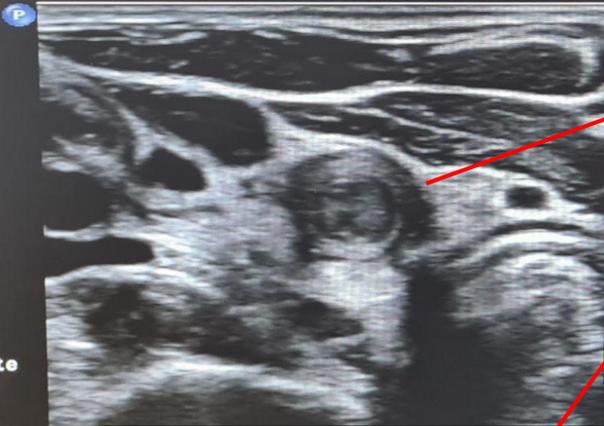
Carotide commune occluse avec aspect en **cocarde de la paroi** du fait d'un **halo** circonférentiel isoéchogène de 2 mm

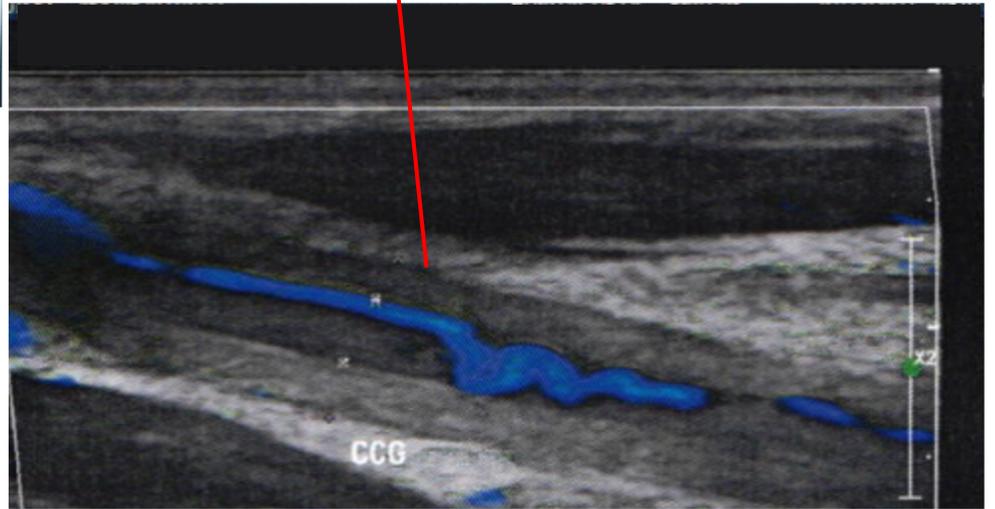
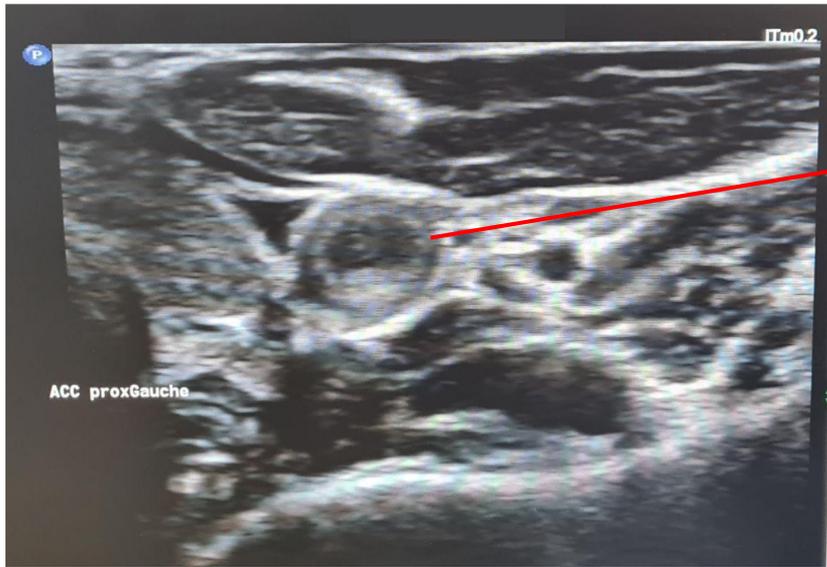
Au niveau du bulbe, reperméabilisation de la carotide externe et interne

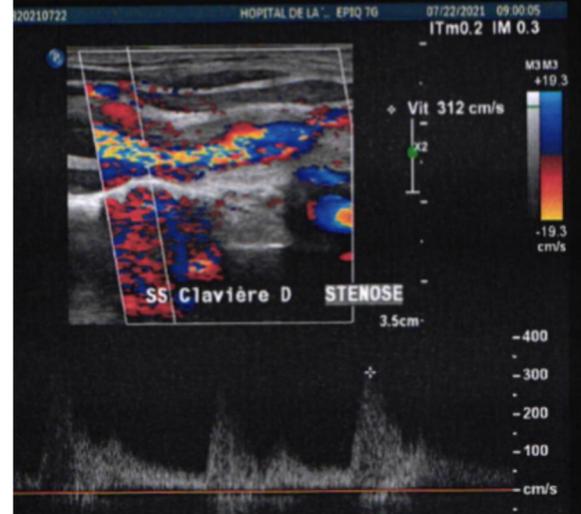
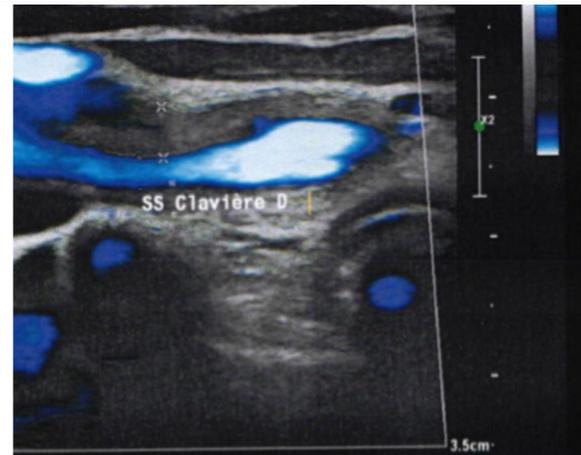
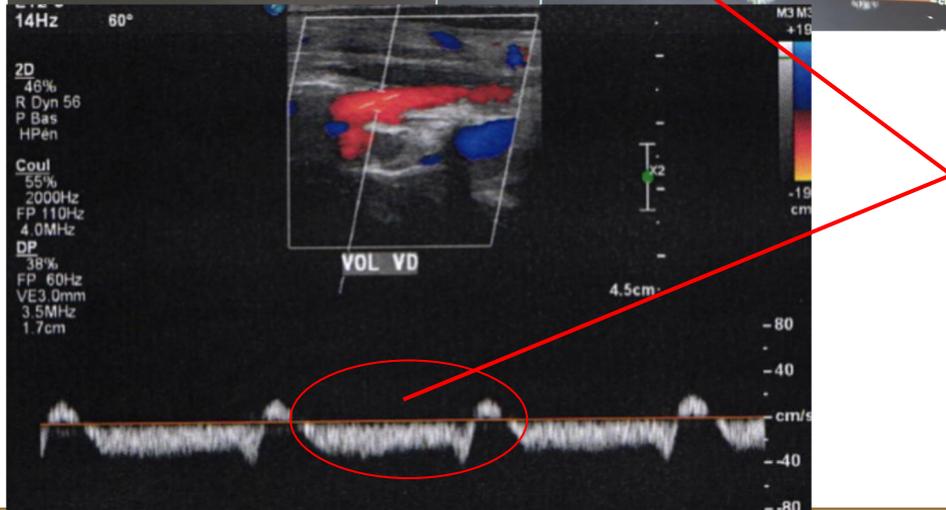
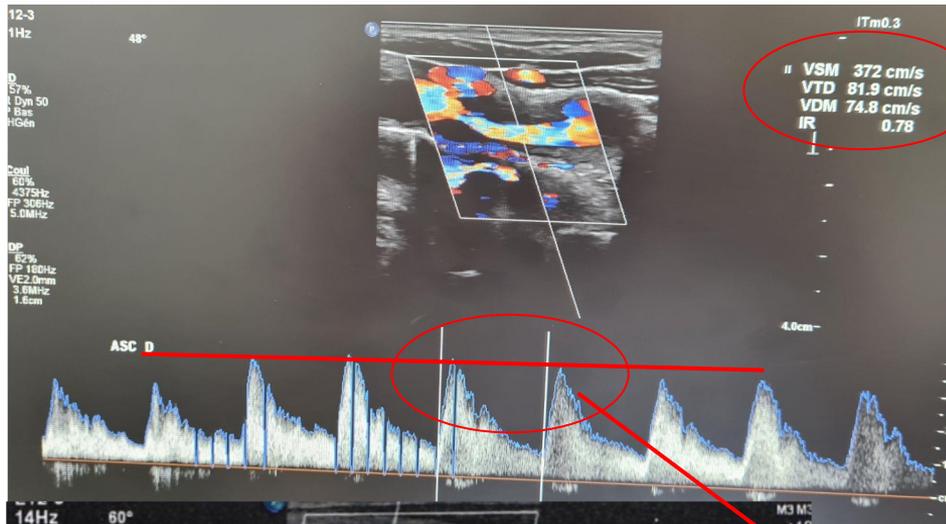
A. **vertébrale droite** en isoflux mais présence flux atypique avec VMS moins élevée qu'à gauche à 58 cm/sec .

Celle-ci est en aval d'une **sténose** significative (>70%) de l'**ASC droite** pré vertébrale d'allure inflammatoire, **halo** circonférentiel de la paroi, VSM: 370 cm/sec .

ACC proxDroite







AU TOTAL :

- Patiente de **19 ans** sans ACTD particulier et **sans traitement**
- **Infarctus** étendu **ACM** et **ACA droite** avec occlusion des deux artères (volumineux **thrombus** distal sur l'ACA et sur une branche M2)
- **Occlusion des deux carotides primitives** avec opacification des carotides internes et externes et absence d'anomalie du système vertébro basilaire
- **Thrombolyse** IV réalisée
- Artériographie réalisée mais **pas de thrombectomie** devant occlusion probable chronique et volume lésionnel rendant délicate la mise en route d'une double AAP
- **Kardegic 160** introduit en prévention secondaire
- **AC préventive**
- Transfert en médecine interne pour débiter une **corticothérapie**



LA MALADIE DE TAKAYASU



- 1) HISTOIRE
- 2) EPIDÉMIOLOGIE
- 3) DIAGNOSTIC
- 4) TRAITEMENT
- 5) PRONOSTIC



1908 :

Dr. Mikito Takayasu

Pr. d'**ophtalmologie** à l'Université de
Kanazawa

Femme de 22 ans avec baisse et **flou visuel**,
aucune infection, **vaisseaux** rétiniens **ramifiés**
et **anastomosés** les uns avec les autres.



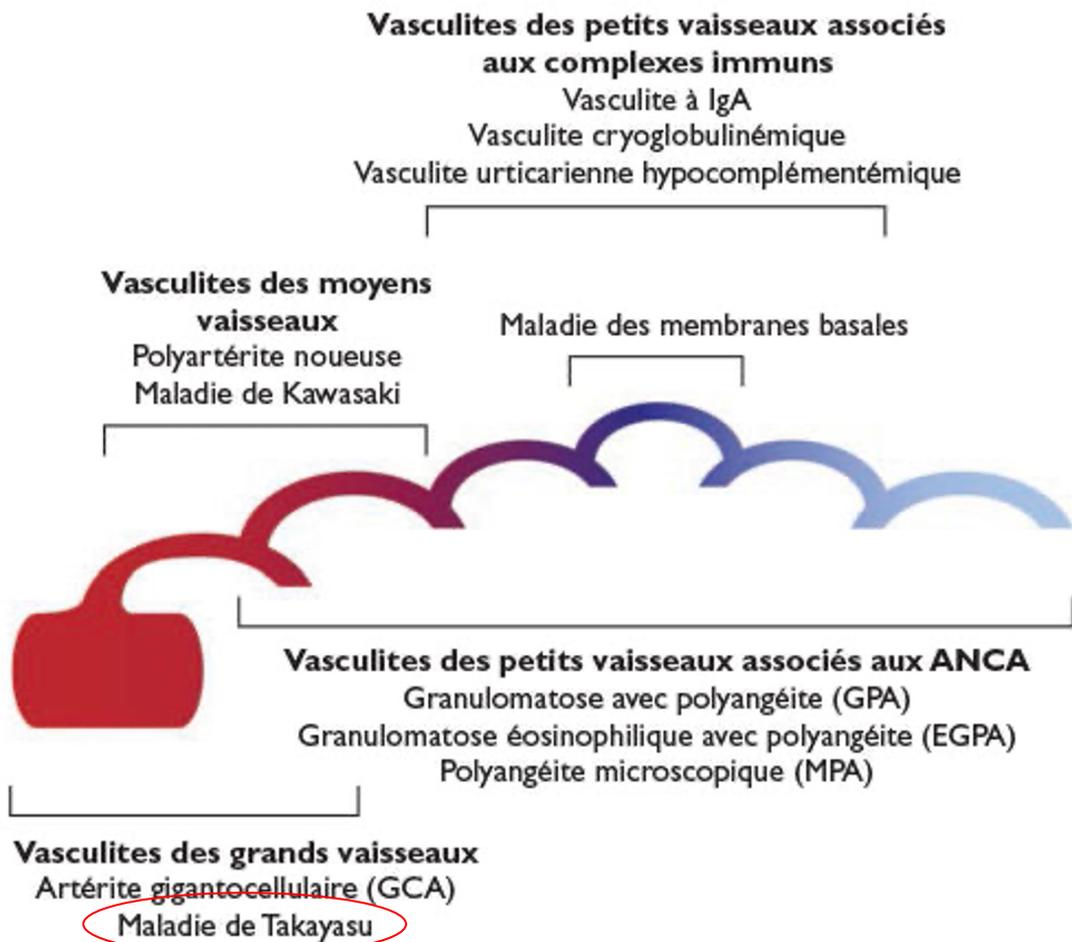
1682 :
Giovanni Battista Morgagni

Anatomiste **italien** décrivait le cas d'une **femme de 40 ans** souffrant d'une maladie avec **absence de pouls**.

- 1) HISTOIRE
- 2) EPIDÉMIOLOGIE
- 3) DIAGNOSTIC
- 4) TRAITEMENT
- 5) PRONOSTIC

EPIDÉMIOLOGIE :

- Cause **inconnue**
- “maladie des **femmes sans pouls**” ou “**syndrome de l’arc aortique**”
- **Vascularite gros calibre** : aorte et branches principales (artères sous-clavières, carotides, vertébrales, rénales, digestives, iliaques) mais aussi coronaires et artères pulmonaires
- **Ubiquitaire** mais plus grande fréquence en **Asie, Amérique du Sud** et pourtour **méditerranéen**
- Incidence annuelle **2-3 cas par million** d’habitants (**France** entre **1,2 à 2,6 cas/million/an**)
- Femme **jeune (troisième décennie +++**, âge de début entre 20 et 40 ans)
- **Ratio femme/homme 8/1** au **Japon**, 5,9/1 au Mexique, **4,8/1** en **France**, 1,2/1 en Inde.
- **Enfant** âge médian environ **10 ans**



- 1) HISTOIRE
- 2) EPIDÉMIOLOGIE
- 3) DIAGNOSTIC
- 4) TRAITEMENT
- 5) PRONOSTIC

DIAGNOSTIC :

- Femme de moins de 50 ans
- Imagerie caractéristique des artères de gros calibre (TEP au 18FDG, une angioTDM, une angioIRM ou une échographie-Doppler)
- Absence d'arguments pour une autre cause vasculaire
- Signes cliniques et/ou paramètres biologiques inflammatoires peuvent être absents et ne sont pas un prérequis diagnostic
- Pathologies inflammatoires associées : tube digestif (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique), spondyloarthropathies, sarcoïdose

DIAGNOSTIC :

- Sujet **féminin** de moins de **50 ans**
- **Imagerie** caractéristique des **artères** de **gros calibre** (TEP au 18FDG, une angioTDM, une angioIRM ou une échographie-Doppler)
 - Aortite
 - Coronarite ostiale
 - Epaissement pariétal des troncs supra aortiques
- Absence d'arguments pour une autre cause vasculaire
- Signes **cliniques** et/ou paramètres **biologiques** inflammatoires peuvent être absents et ne sont **pas** un **prérequis** diagnostic
- Pathologies inflammatoires associées : tube digestif (maladie de **Crohn** et **rectocolite hémorragique**), **spondyloarthropathies**, **sarcoïdose**

DIAGNOSTIC :

- Sujet féminin de moins de 50 ans
 - Imagerie caractéristique des artères de gros calibre (TEP au 18FDG, une angioTDM, une angioIRM ou une échographie-Doppler)
 - Absence d'arguments pour une autre cause vasculaire
 - **Signes cliniques** et/ou paramètres **biologiques** inflammatoires peuvent être absents et ne sont **pas** un **prérequis** diagnostic
 - Pathologies inflammatoires associées : tube digestif (maladie de **Crohn** et **rectocolite hémorragique**), **spondyloarthropathies**, **sarcoïdose**
- Claudication d'un membre supérieur
 - Abolition d'un pouls d'un membre supérieur
 - Asymétrie tensionnelle
 - HTA réno-vasculaire
 - Souffle cervical ou souffle sous-clavier
 - Douleur sur un trajet vasculaire

SIGNES FONCTIONNELS ET PHYSIQUES :

Phase « pré-occlusive » ou « phase systémique » :

Signes **généraux** aspécifiques : **fièvre**, **arthralgies**, myalgies, signes cutanés (**érythème noueux**, **pyoderma gangrenosum**), douleurs trajets artériels (**carotidodynie**), ophtalmologique (**épisclérite**).

En pratique souvent inaperçue ou retrouvée rétrospectivement...

Phase vasculaire ou occlusive :

Le plus souvent le diagnostic est posé là !

Conséquence des lésions artérielles (sténoses, oblitérations, anévrysmes)

SIGNES FONCTIONNELS ET PHYSIQUES :

Arc aortique et TSAO :

claudication du MS, **asymétrie tensionnelle**, **abolition** des **pouls**, **souffle** sus-claviculaire, phénomène de **Raynaud**.

carotidodynies, **abolition pouls** carotidien ou **souffle**

Sensation **vertigineuse**, **lipothymie**, **syncope**, **flou** ou vision sombre binoculaire transitoire, **céphalées**

Infarctus cérébraux

Rétinopathie ischémique

Aorte thoraco-abdominale et artères rénales :

Claudication intermittente des MI

Angor mésentérique

HTA réno-vasculaire.

SIGNES FONCTIONNELS ET PHYSIQUES :

A. pulmonaire :

Douleurs thoraciques, **toux**, **dyspnée**, **hémoptysies** ou **HTP** avec ICD

Cardiaque :

Angor

Insuffisance aortique

Hypertension artérielle :

Dermatologique :

Pyoderma gangrenosum

Erythème noueux

Signes biologiques :

Pas de marqueur spécifique ou d'anticorps

SIB : inconstant

Imagerie :

Echo-Doppler vasculaire : halo hypoéchogène périvasculaire typique, ne permet pas de déterminer l'activité, moins sensible.

AngioTDM ou IRM : épaissement pariétal , sténoses et anévrysmes.

TEP au FDG

Examen anatomopathologique :

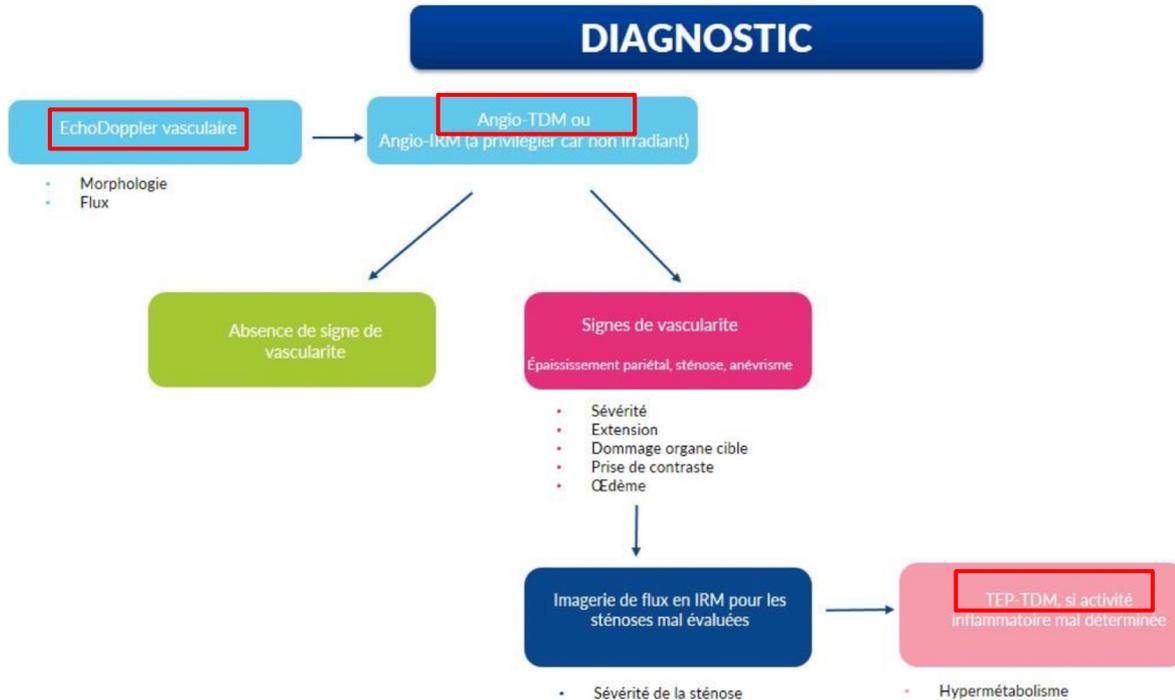
Panartérite giganto-cellulaire

Figure 1a. Imagerie au cours de l'artérite de takayasu

	Artériographie	EchoDoppler	Angio-TDM	Angio-IRM	TEP SCANNER
Sténose	+++	+++ (local)	+++	++	-
Epaisseur de paroi	-	+++ (local)	+++	++	-
Anévrysme	+++	+++ (local)	+++	+++	-
Inflammation de paroi vasculaire	-	+ (avec produit de contraste)	++	++	+++ *
Flux	+	+++ (local)	-	+++	-

*plus sensible sur le diagnostic initial

Figure 1b. Place des examens dans le diagnostic et le suivi de l'artérite de Takayasu



Avantages de l'échoDoppler

- Disponibilité
- Evaluation du degré de sténose
- Artères sous-clavières et axillaires
- Doppler Trans crânien
- Aorte abdominale
- Artères rénales
- Artères iliaques

Limites de l'échoDoppler

- Opérateur dépendant
- Artères accessibles aux ultrasons
- Pas la crosse aortique
- Pas l'aorte thoracique descendante
- Pas la distalité des artères viscérales

Suivi : 6 à 12 mois

- Echodoppler pour les lésions localisées
- Angio-TDM ou Angio-IRM (+/- TEP-TDM)

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

- ACG (maladie de **Horton**)
- **Infectieuse** (tuberculose, syphilis, staphylocoque, streptocoque et salmonelle)
- Behçet, syndrome de Cogan, polychondrite atrophiante, polyarthrite rhumatoïde, granulomatose avec polyangéite
- **Athérome**
- Génétique (syndrome de **Marfan**, syndromes de Loeys-Dietz, syndrome de Williams-Beuren, syndrome d'Ehlers-Danlos)
- Post-radique, **dysplasie fibromusculaire**
- Péri-aortites (Erdheim Chester, maladie à IgG4, fibroses rétropéritonéales)

- 1) HISTOIRE
- 2) EPIDÉMIOLOGIE
- 3) DIAGNOSTIC
- 4) TRAITEMENT
- 5) PRONOSTIC

TRAITEMENT :

Traitement d'attaque : **PREDNISONNE** 0,5 à 1 mg/kg/j en **phase inflammatoire**

CSdépendance ou rechute : méthotrexate, azathioprine, Anti-TNF-alpha (infliximab, adalimumab, etanercept) et anti-IL6 (tocilizumab)

Aspirine : si atteinte sténosante serrée

La prescription systématique d'un traitement anticoagulant n'est pas recommandée.

Statines : pas systématique

- 1) HISTOIRE
- 2) EPIDÉMIOLOGIE
- 3) DIAGNOSTIC
- 4) TRAITEMENT
- 5) PRONOSTIC

PRONOSTIC :

50% rechute ou complication dans les **10 ans**

Etude française récente : suivi médian de 6,1 ans, rechutes 43%, **complications** vasculaires **38%** et **décès 5%**

Sexe **masculin**, **CRP** élevée et **carotidodynie** associés au risque de rechute

BIBLIOGRAPHIE :

https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds_takayasu_fair_-_favamulti.pdf (2019)