

Artériopathies non athéromateuses (AOMI)

Pr. Joël CONSTANS, Pr. Philippe LACROIX (2008)

Mise à jour 2013 Pr G. PERNOD, Pr D. WAHL

I - Problèmes posés

- 1) Etablir un panorama des étiologies non athéromateuses d'artériopathie avec le souci du bilan étiologique et des grandes notions thérapeutiques.
- 2) Adapter la prise en charge à l'étiologie, confirmée ou non.

II – Références

1. **Arend W.P., Michel B.A., Bloch D.A., et al.** –The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1129-1134
2. **Hunder G.G., Bloch D.A., Michel B.A., et al.** - The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990 ; 33 : 1122-1128.
Ces deux articles établissent les critères internationaux de diagnostic pour la maladie de Horton et la maladie de Takayasu.
3. **Sakane T., Takeno M., Suzuki N., Inaba G.** -Behcet's disease. *N Engl J Med* 1999 ; 341 : 1284-1291.
Revue générale sur la maladie de Behçet.
4. **Levien L.J., Veller M.G.** -Popliteal artery entrapment syndrome: more common than previously recognized. *J Vasc Surg* 1999 ; 30 : 587-598.
Revue générale sur l'artère poplitée piégée.
5. **Dabou C., Julia P., Feito B., et al.** -Radiation-induced arterial disease of the lower limbs. *Ann Vasc Surg* 1997 ; 11 : 173-177.
Revue générale sur les artériopathies radiales des membres inférieurs à propos d'un cas.

III - Recommandations en 2013

Les artériopathies non athéromateuses recouvrent un ensemble hétérogène de pathologies beaucoup moins fréquentes que les artériopathies athéromateuses. En pratique, ce diagnostic est évoqué essentiellement en raison de la survenue de troubles artériels chez un sujet jeune. Plus rarement, c'est l'existence d'une comorbidité ou une présentation clinique particulière qui amèneront à évoquer ce type de diagnostic.

Les étiologies non athéromateuses peuvent être regroupées en plusieurs grands groupes :

- *génétiques et malformatives* : fibrodysplasies, pseudo- xanthome élastique, coarctations, agénésies et dysgénésies artérielles,
- *iatrogènes*: irradiation,
- *inflammatoires* : maladies de Horton, Takayasu, Behçet,
- *mécaniques* : endofibrose iliaque externe, piège poplité, kyste adventiciel, syndromes canaux artériels,

- *post-traumatiques* : syndrome du marteau hypothénar.

1) Les artériopathies d'origine génétique

- **le pseudoxanthome élastique**

Le pseudoxanthome élastique (PXE) est une maladie systémique constitutionnelle autosomique et récessive déterminée par des mutations causales du gène ABCC6. Il s'agit d'une maladie rare dont la prévalence est estimée entre 1/25 000 et 1/100 000. Une prédominance féminine a été rapportée (sex-ratio 2 femmes / 1 homme). Le PXE est caractérisée par une fragmentation et la calcification des fibres élastiques dans la peau, la rétine (membrane de Bruch) et les vaisseaux. La maladie est le plus souvent diagnostiquée dans la deuxième décennie. L'atteinte cutanée, souvent révélatrice est caractérisée par des pseudoxanthomes (papules jaunes, volontiers confluentes, débutant sur le cou et atteignant les zones de plis (aisselles, plis inguinaux et poplités). La perte d'élasticité de la peau occasionne l'aspect caractéristique de drapé axillaire. L'atteinte ophtalmologique prend initialement un aspect en « peau d'orange » puis les déchirures de la membrane de Bruch donnent l'aspect caractéristique de stries angioïdes visibles à l'examen du fond d'œil et confirmées à l'angiographie à la fluorescéine. Ces lésions sont souvent compliquées par l'apparition de néovaisseaux responsables d'hémorragies. Les lésions artérielles sont très lentement progressives, peuvent parfois faire l'objet de diagnostics rétrospectifs (claudication intermittente dès l'enfance). L'atteinte artérielle des membres peut concerner autant les membres supérieurs que les membres inférieurs. La prise tensionnelle aux membres supérieurs peut être sous-évaluée.

Les antibiotiques sont à proposer avec prudence en raison des risques hémorragiques et ne sont pas proposés en prophylaxie primaire des événements cardio-vasculaires. La prescription de statines est empirique et à discuter au cas par cas sauf indication conventionnelle.

- **les dysplasies fibromusculaires**

La dysplasie fibromusculaire (DFM) est un groupe de maladies non athéroscléreuse et non inflammatoires de la musculature des parois artérielles qui atteignent les artères de petit et moyen calibre, particulièrement les artères rénales chez la femme jeune (avant 40 ans). La DFM peut entraîner une sténose des artères rénales et une hypertension artérielle (HTA) rénovasculaire.

La classification se fait en deux phénotypes morphologiques : les sténoses multifocales (perles enfilées ou piles d'assiettes) et les sténoses unifocales.

Les artères rénales et les artères cervicales sont les vaisseaux les plus fréquemment atteints. Elles se compliquent volontiers de dissections et d'anévrismes. Les membres inférieurs sont plus rarement atteints, les localisations étant le plus souvent iliaques externes, fémorales ou poplitées. La découverte d'une fibrodysplasie sur un site impose un bilan à la recherche d'une atteinte sur d'autres territoires. Il n'y a pas de traitement médical particulier mais le traitement endoluminal occupe une place de choix. Le traitement des sténoses d'artère rénale a pour objectifs de contrôler la pression artérielle ou de préserver la fonction rénale.

2) Les artériopathies d'origine iatrogène

- **Artériopathies radiques**

Une place particulière est occupée par les artériopathies radiques dont le diagnostic est facilement évoqué devant les antécédents et l'aspect cutané en regard de l'artère. L'irradiation induit des lésions vasculaires avec destruction de l'intima et phénomènes de thrombose, qui pourront cicatrifier en donnant de la fibrose ou des lésions athéromateuses. Ces lésions se caractérisent par un potentiel évolutif longtemps après la fin de l'irradiation. Il faut distinguer

les complications aiguës à type de rupture et les complications plus tardives (5 à 20 ans). La topographie de l'atteinte vasculaire dépend de la zone irradiée. Il s'agit de l'aorte ou des iliaques. L'imagerie peut montrer des lésions qui ressemblent à des artériopathies inflammatoires (sténoses hypo-échogènes en écho-Doppler). L'utilisation de traitements endoluminaux pour les revascularisations est habituellement proposée. Un traitement inhibiteur des fonctions plaquettaires est généralement proposé.

3) Les artériopathies inflammatoires

Il s'agit de maladies inflammatoires de la paroi des vaisseaux caractérisées par des lésions histologiques spécifiques. Des critères de classification ont été proposés pour ces maladies (tableaux I, II, III).

- **La maladie de Horton** (Tableau I)

est une pan-artérite inflammatoire à cellules géantes (artérite géantocellulaire), segmentaire, pluri-focale, intéressant principalement les branches de l'artère carotide externe (artères temporales) mais pouvant toucher les autres artères de moyen et gros calibre (aorte).

L'aorte et ses branches peuvent être atteintes : les artères sous-clavières et axillaires sont le plus fréquemment atteintes, les artères des membres inférieurs l'étant plus rarement.

L'échographie-Doppler des artères temporales superficielles, des artères axillaires et subclavières met en évidence un halo hypo-échogène (très spécifique mais peu sensible). Un écho-Doppler normal ne permet pas d'exclure le diagnostic de maladie de Horton. La biopsie d'artère temporale permet d'affirmer le diagnostic, elle est réalisée systématiquement par certaines équipes. Pour d'autres, elle n'est pas réalisée lorsque la clinique est typique et que l'écho-Doppler montre un halo hypo-échogène.

L'angioscanner thoraco-abdominal et le PET-scan peuvent mettre en évidence la présence d'une aortite.

- **La maladie de Takayasu,**

est une artériopathie inflammatoire aspécifique d'étiologie inconnue, atteignant le plus souvent les femmes, siégeant préférentiellement sur l'aorte, et ses branches, en particulier les troncs supra-aortiques, et les artères pulmonaires.

L'incidence de la maladie est faible et plus fréquente en Extrême-Orient. Elle débute généralement avant 30 ans. Les critères de classification figurent dans le tableau II.

Le PET-scan permet de mettre en évidence une aortite et d'autres atteintes artérielles. Le bilan diagnostique est complété par l'écho-Doppler, l'angio-TDM ou l'angio-IRM. L'atteinte de type inflammatoire de l'artère sous-clavière post-vertébrale et de la carotide commune respectant la bifurcation est très évocatrice. L'aspect inflammatoire des sténoses en écho-Doppler est très différent de l'aspect athéromateux : épaissement hypo-échogène, long, régulier et centré.

La maladie de Takayasu peut se compliquer d'insuffisance aortique, d'hypertension artérielle, de localisations aux artères pulmonaires et d'anévrismes artériels. Elle doit être surveillée par la clinique avec mesure de la pression artérielle, la biologie (CRP, créatininémie) et les examens d'imagerie.

Le traitement en phase inflammatoire repose sur une corticothérapie générale, associée à une immunosuppression en cas de corticorésistance ou corticodépendance. Le traitement des sténoses et occlusions artérielles ne doit pas être envisagé en phase inflammatoire et fait appel aux techniques endovasculaires de façon préférentielle. Les gestes de revascularisation doivent être envisagés avec une extrême prudence tant que l'activité inflammatoire de la maladie n'est pas contrôlée par le traitement médical.

- **La maladie de Behçet**

est une pan-vascularite caractérisée par une aphtose récurrente bipolaire (buccale et génitale) et des complications oculaires. (Tableau III).

Les complications vasculaires sont potentiellement graves : thromboses veineuses profondes et superficielles, anévrysmes, artériopathie inflammatoire. Il existe une prédisposition génétique (HLA B51) et la prévalence est beaucoup plus élevée dans les pays méditerranéens et en Extrême-Orient. L'atteinte artérielle de la maladie de Behçet est constituée le plus souvent de faux-anévrysmes qui peuvent évoluer vers la rupture, mais des artérites artérielles inflammatoires ont été rapportées.

Les ulcérations orales sont considérées comme récurrentes s'il y a eu au moins trois épisodes dans l'année. Les lésions oculaires sont uvéite antérieure, l'uvéite postérieure, la présence de cellules dans le vitré ou la vascularite rétinienne. Les lésions cutanées sont l'érythème noueux, la pseudo-folliculite, les lésions papulo-pustuleuses ou acnéiformes.

La colchicine est prescrite à tous les patients. L'aspirine ou les anticoagulants sont utiles en cas de thrombose. En cas d'atteinte vasculaire inflammatoire, le traitement comprend les corticoïdes et souvent les immunosuppresseurs.

4) La maladie de Leo Buerger

Il s'agit de l'artériopathie non athéromateuse la plus fréquente avant 45 ans. Elle fait l'objet d'un chapitre particulier des Repères.

5) Les artériopathies « mécaniques »

Il s'agit essentiellement de l'endofibrose iliaque, du syndrome des loges chronique, du piège poplité et des divers syndromes canaux artériels. La pathogénie de ces artériopathies ne se résume pas à une simple compression, mais fait aussi intervenir des lésions intra-artérielles.

- **L'endofibrose iliaque**

touche le plus souvent l'artère iliaque externe chez des sportifs de haut niveau, essentiellement des cyclistes. L'écho-Doppler couplé à l'épreuve d'effort, puis l'artériographie permettent le diagnostic. La chirurgie s'adresse aux formes invalidantes et donne de bons résultats.

- **L'artère poplité piégée**

est la plus fréquente des artériopathies par compression aux membres inférieurs. Il s'agit de la compression de l'artère poplité par une structure musculaire ou tendineuse adjacente. Elle est rare, bilatérale dans un tiers des cas et touche le plus souvent l'homme. Elle est favorisée par certaines activités sportives intensives. Le diagnostic est évoqué sur l'écho-Doppler avec manœuvres positionnelles et confirmé par l'IRM qui précise le mécanisme de la compression. Le traitement est chirurgical.

6) Les artériopathies post-traumatiques

Les traumatismes artériels répétés peuvent induire des lésions anévrysmales ou des thromboses. C'est notamment le cas de l'artère cubitale au poignet (syndrome du marteau hypothénar). Le syndrome du marteau hypothénar est peu fréquent. Il est la conséquence de microtraumatismes répétés de l'éminence hypothénar et peut se compliquer d'un anévrysme responsable d'embolies distales. Il s'agit souvent d'une maladie professionnelle. La preuve artériographique est théoriquement réglementaire pour affirmer le diagnostic. Si l'anévrysme est thrombosé, le traitement médical inhibiteur calcique est le plus souvent suffisant pour améliorer le phénomène de Raynaud. L'Iloprost est utile dans les formes ischémiques sévères. Si l'anévrysme est

perméable, se discute parfois une chirurgie par greffe veineuse pour éviter les complications. La chirurgie ne dispense pas du reclassement ni de la lutte contre le tabagisme habituellement associé.

Tableau I : critères ACR de classification de maladie de Horton

- âge >50 ans
- céphalées d'apparition récente
- aspect inflammatoire de l'artère temporale superficielle
- VS >50mm à la 1^{ère} heure
- BAT positive

3 critères sont nécessaires au diagnostic

Tableau II : critères de classification de maladie de Takayasu (ACR 1990)

- âge de début \leq 40 ans
- claudication vasculaire d'un membre
- diminution d'un ou des deux pouls radiaux
- différence > 10 mm Hg de PAs entre les 2 bras
- souffle sur une artère sub-clavière ou l'aorte abdominale
- artériographie : sténose ou occlusion segmentaire ou focale de l'aorte, de ses branches ou des grosses artères des membres sans autre étiologie

3 critères sont nécessaires au diagnostic

Tableau III: critères de classification de maladie de Behçet (International Study Group Criteria for the Diagnosis of Behçet's disease)

- ulcération génitale récurrente
- atteinte oculaire : uvéite antérieure ou postérieure ou présence de cellules dans le vitré à la lampe à fente ou vascularite rétinienne
- lésions cutanées : érythème noueux, pseudofolliculite ou lésion papulonodulaire ou encore nodules acnéiformes
- pathergy test positif

3 critères sont nécessaires au diagnostic

