

Vascularites

Pascal Lacombe

Hôpital Ambroise Paré



Avec la participation de Catherine Beigelman et de Philippe Grenier



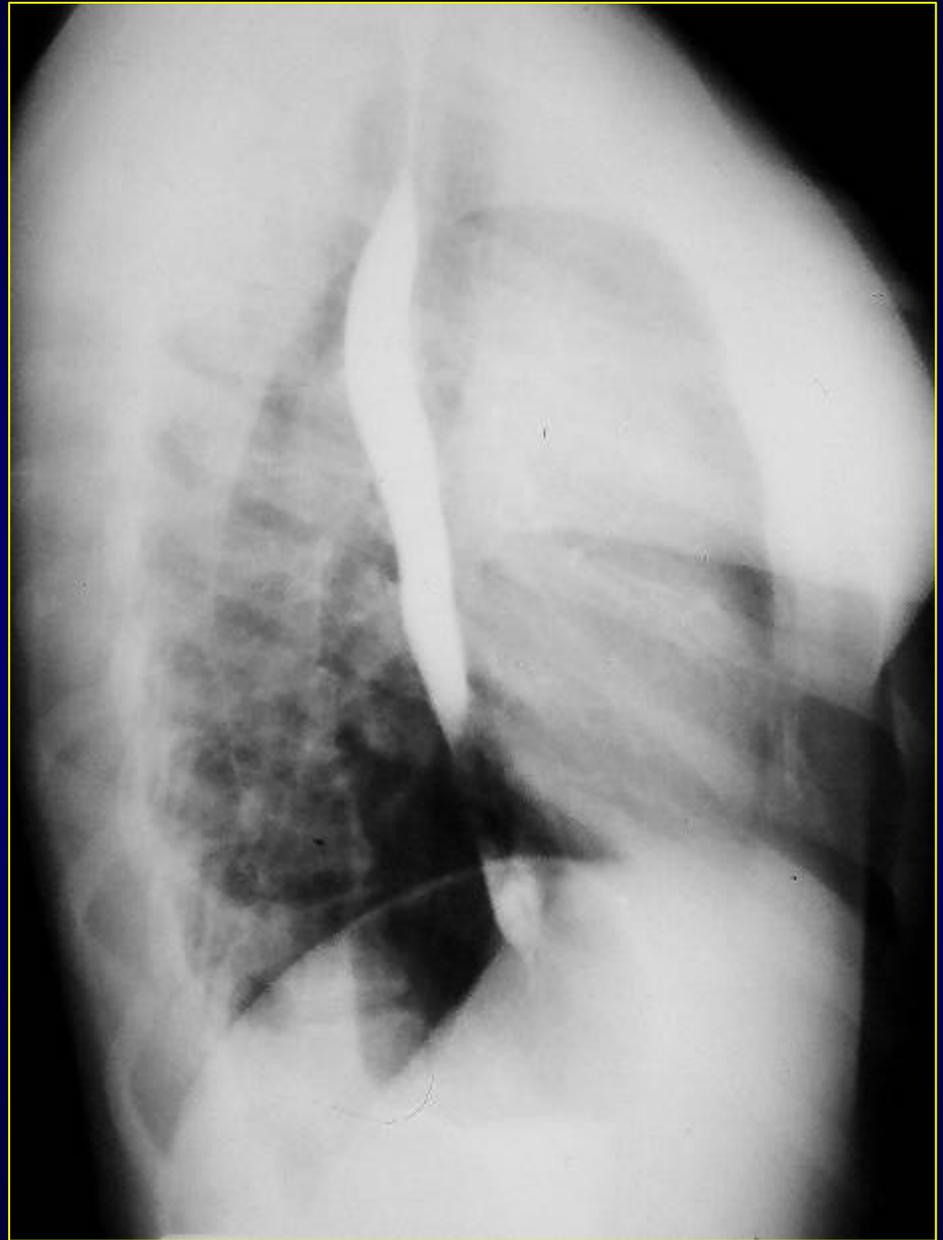
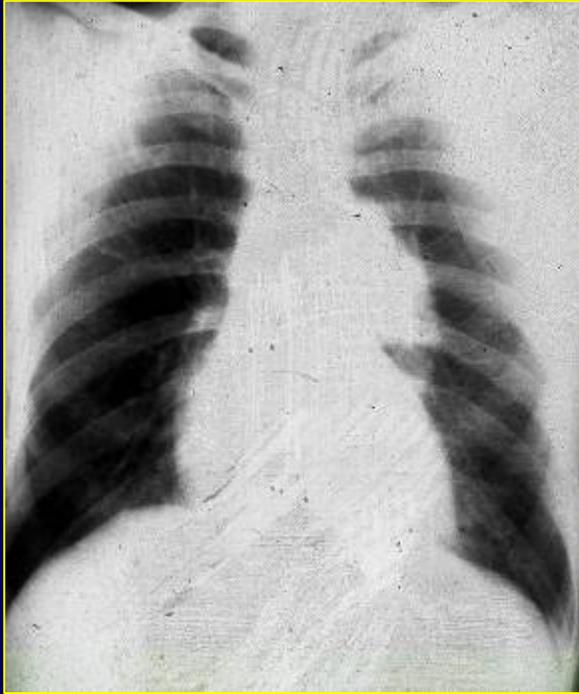
ANÉVRISMES ARTÉRIELS PULMONAIRES

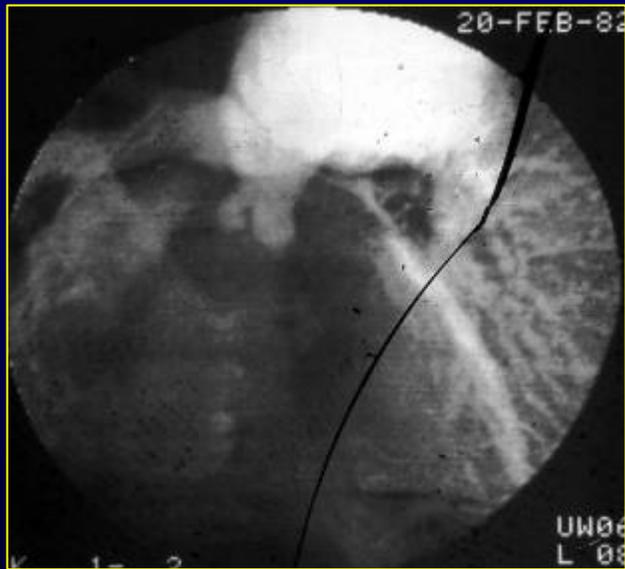
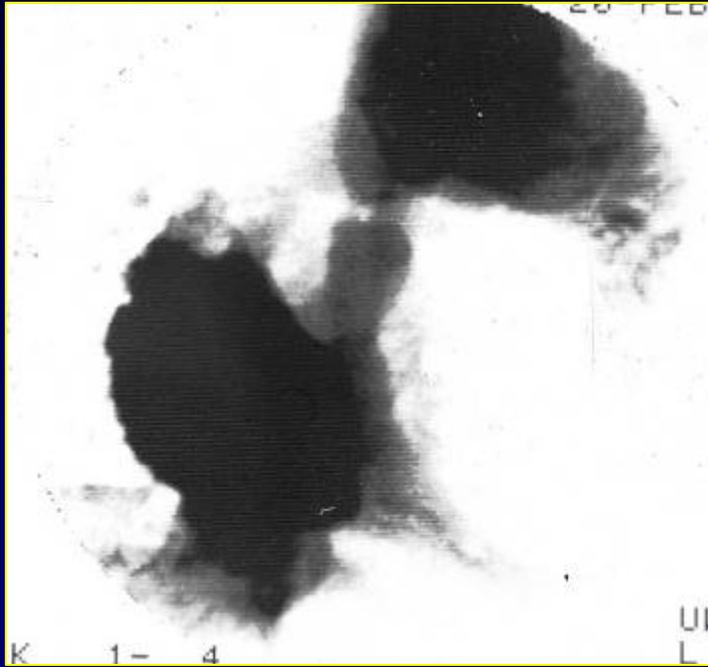
Maladies de l'orifice pulmonaire

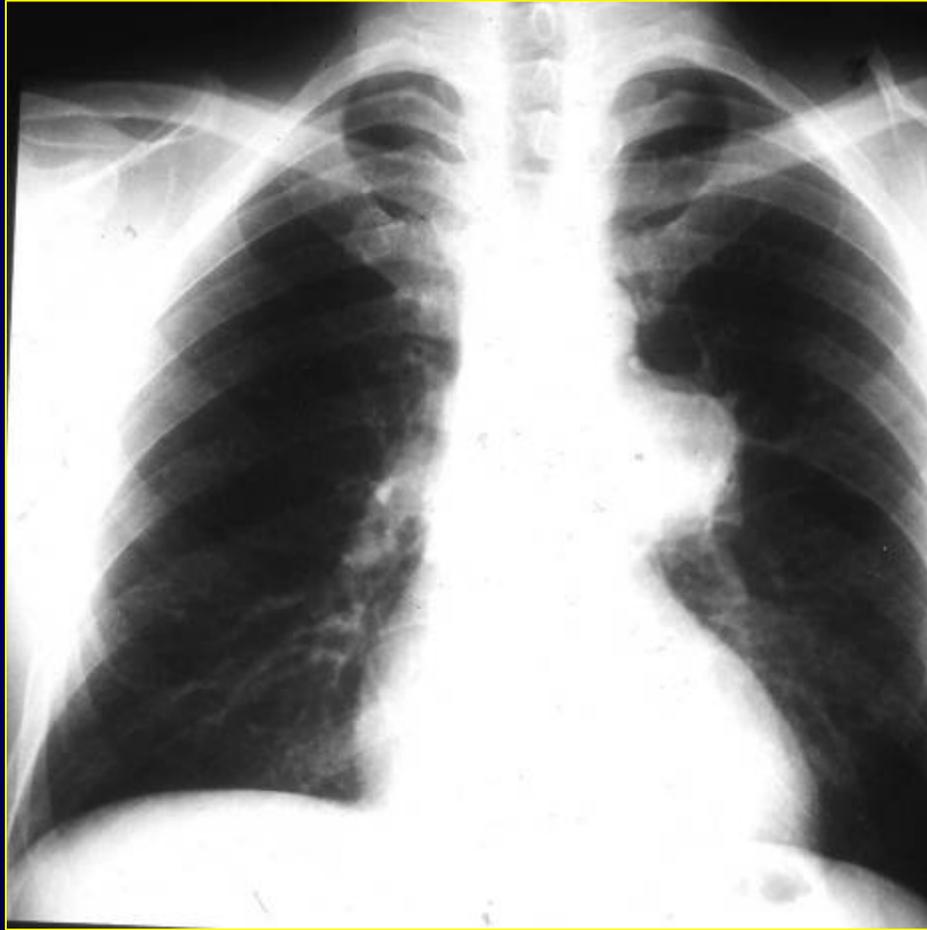
Rétrécissement orificiel pulmonaire

Insuffisance pulmonaire

Anévrisme idiopathique









ANÉVRISMES ARTÉRIELS PULMONAIRES

Shunts :

- Gauche-droit : CIA, CIV, Canal artériel
retour veineux pulmonaire anormal
canal atrio-ventriculaire
fenêtre aorto-pulmonaire
- Droit-gauche : malformations artérioveineuses
pulmonaires (MAVP)



MAVP SIMPLES (80-90%)



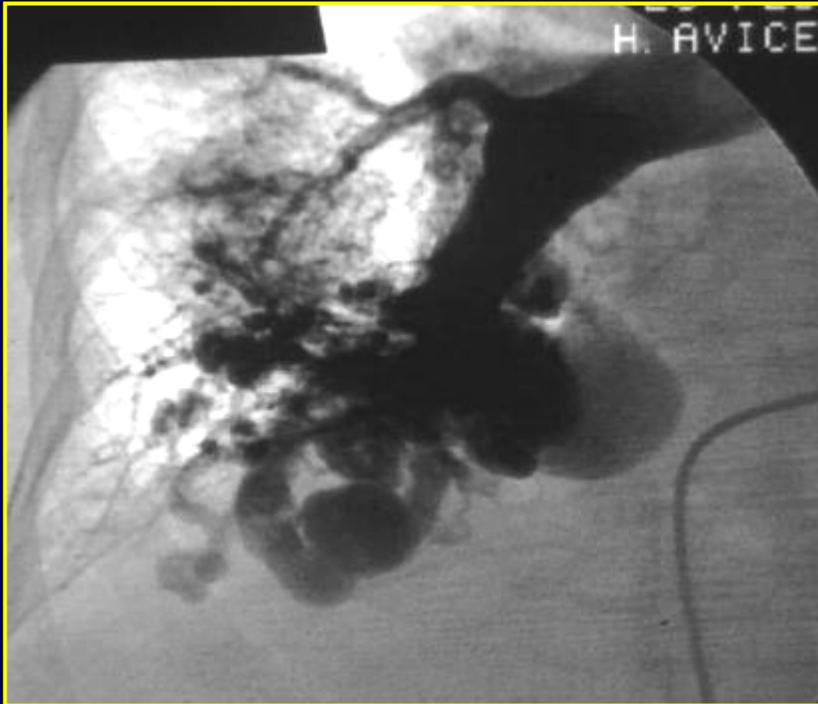
Simple (sujet jeune)



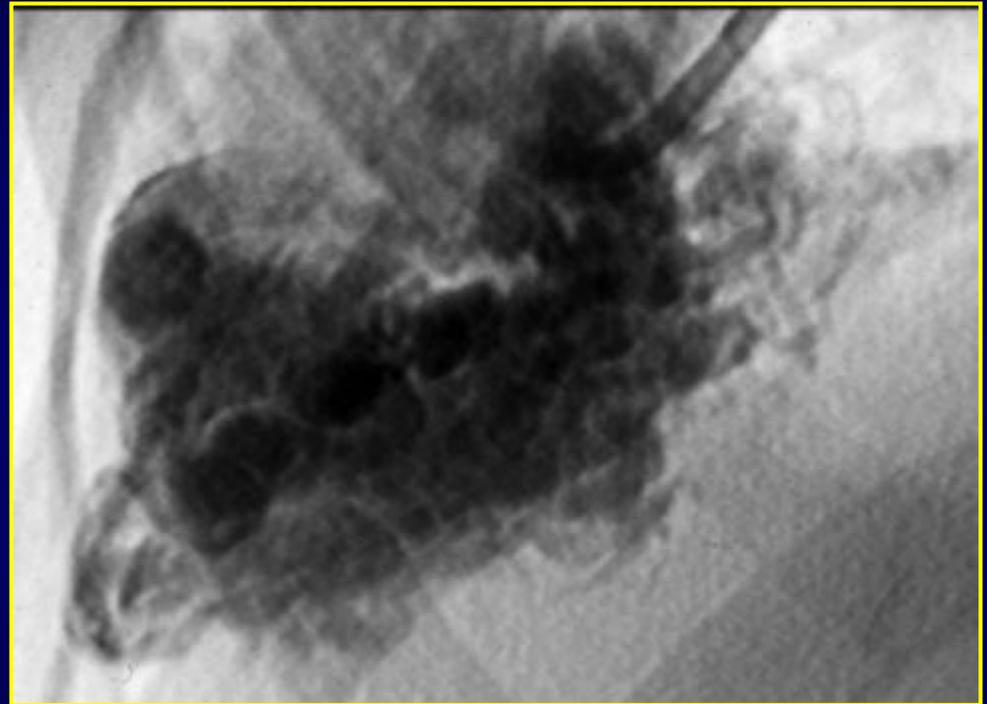
Simple (sujet âgé)



MAVP COMPLEXES (10-15%)



**Mailles larges
(Risque de migration)**



Mailles fines

RÉMY J. (1986) - WHITE RI. (1996)

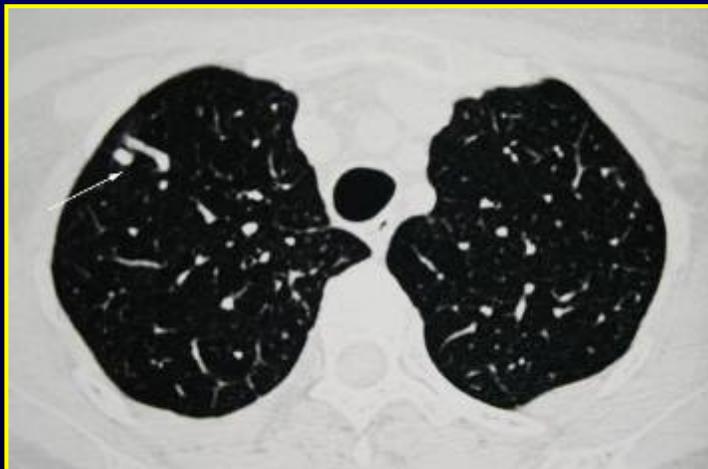
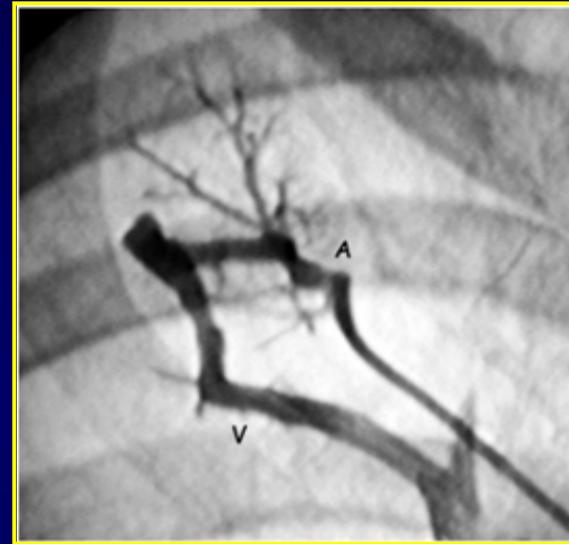
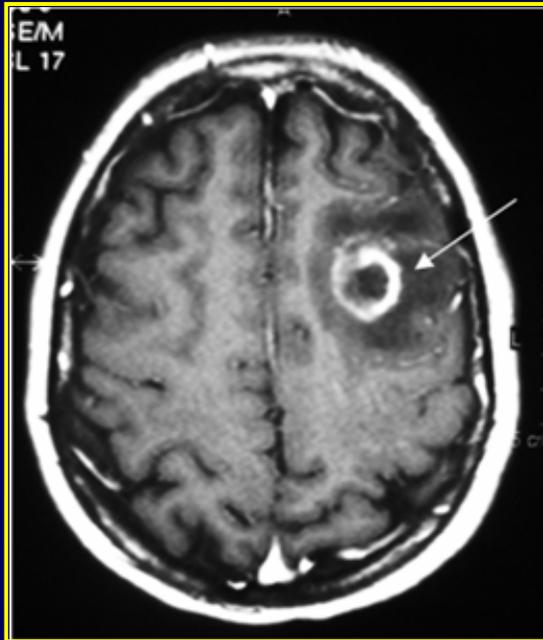


TROIS CONSÉQUENCES

- Shunt droit-gauche : dyspnée, hypoxémie et cyanose non corrigées par l'oxygénothérapie, hippocratisme digital,
- Disparition du filtre capillaire : embolies systémiques cruoriques, septiques, gazeuses
- Rupture pleurale ou pulmonaire (grossesse)

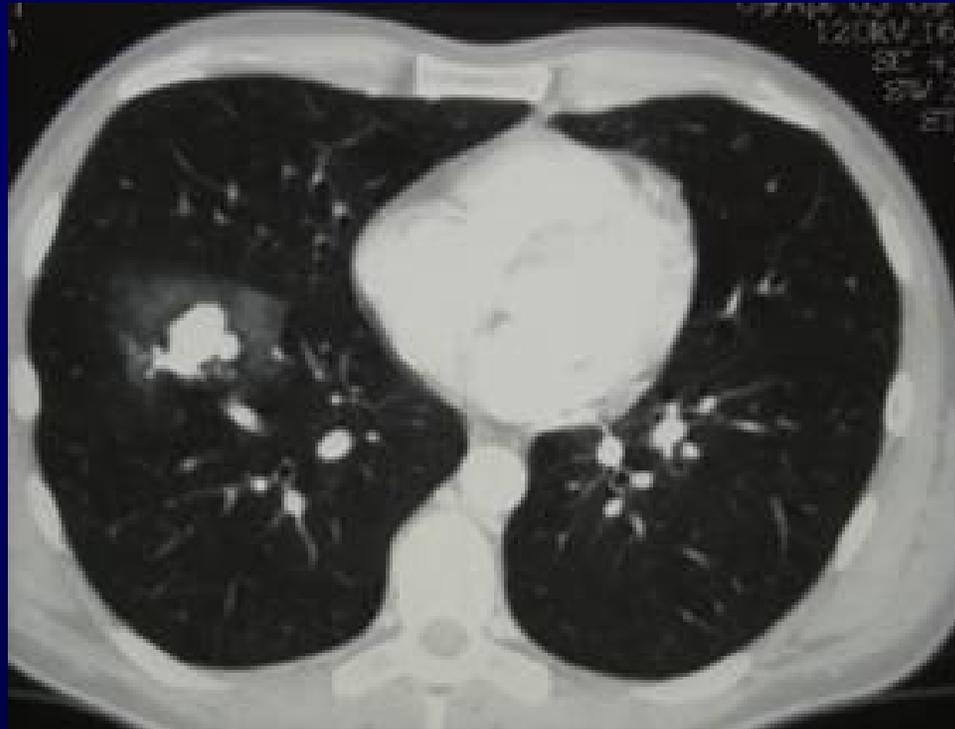


Embolie Systémique révélant une MAVP





Hémoptysies et AIT



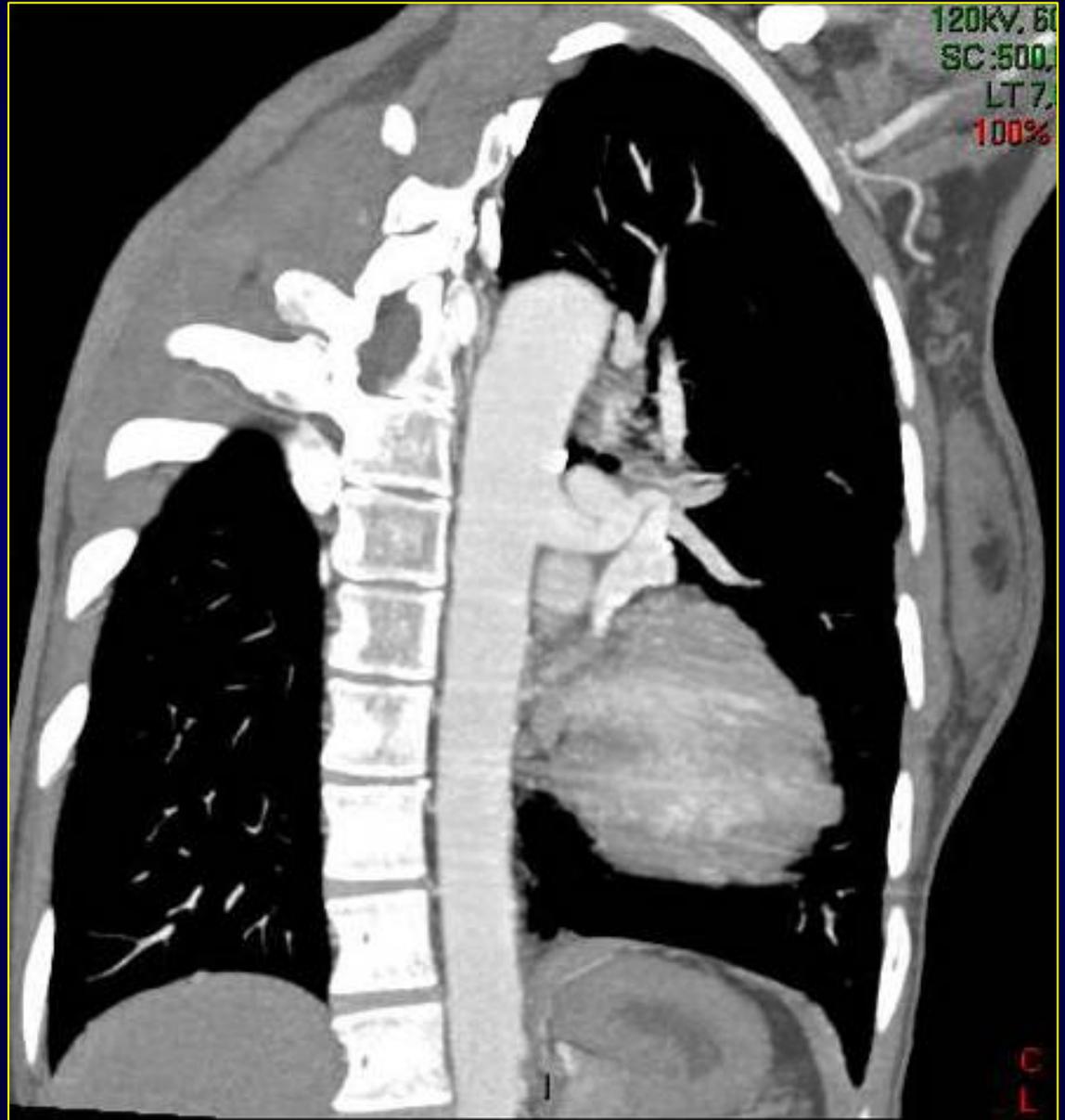


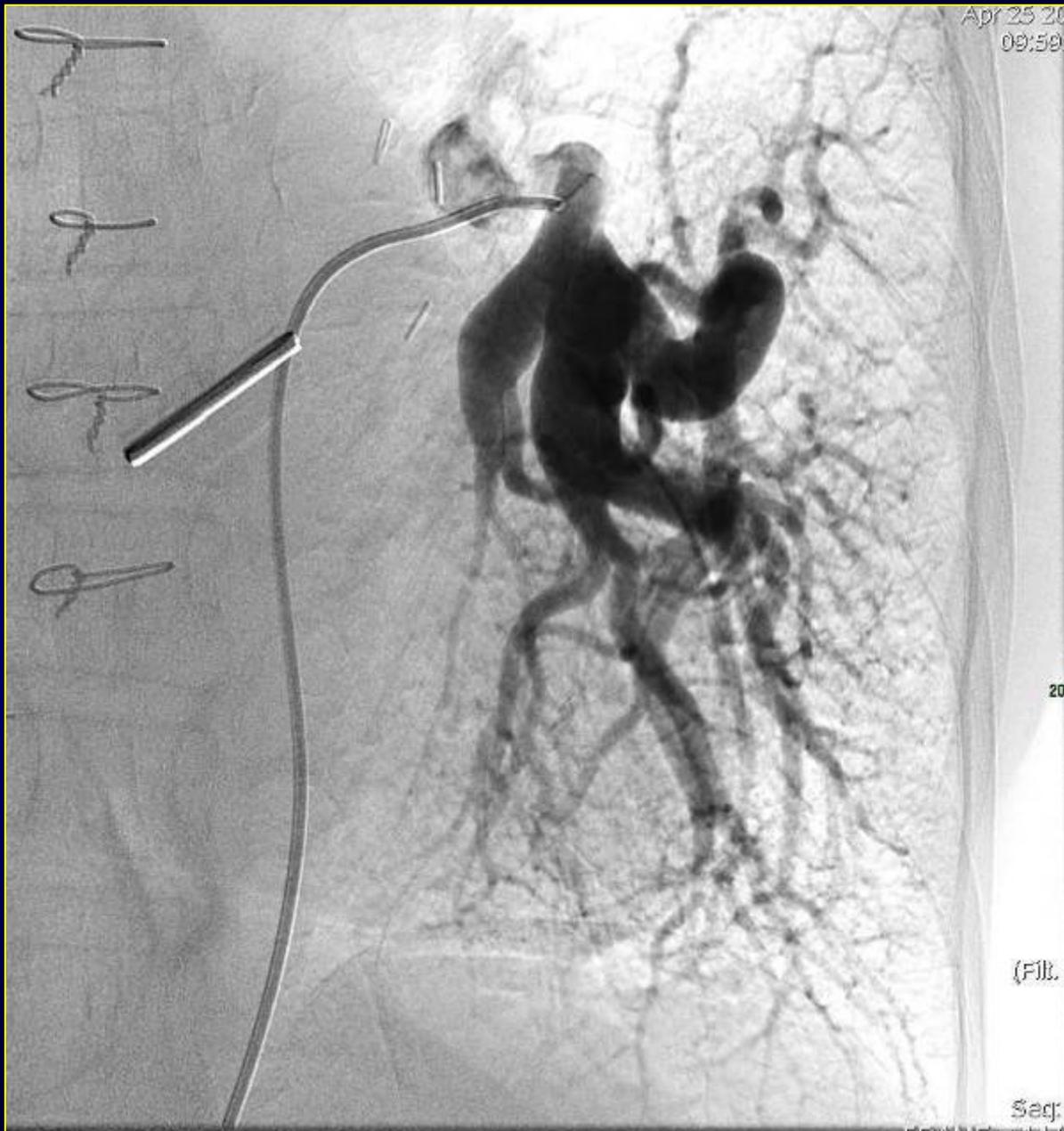
Embolisation en urgence





Atrésie pulmonaire et CIV





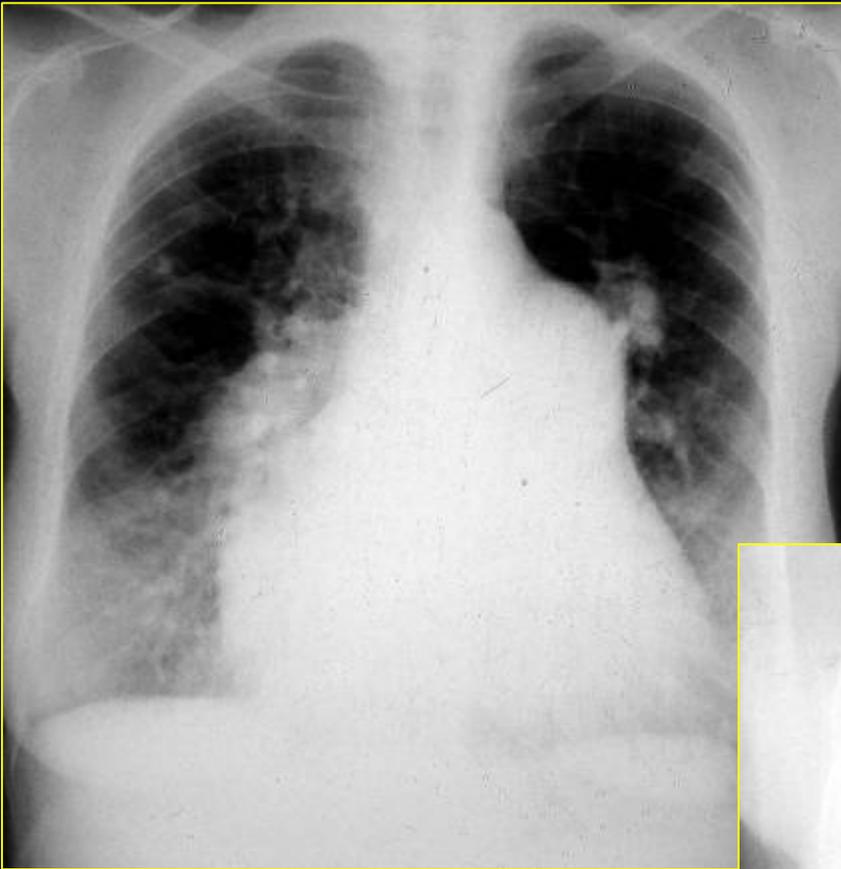


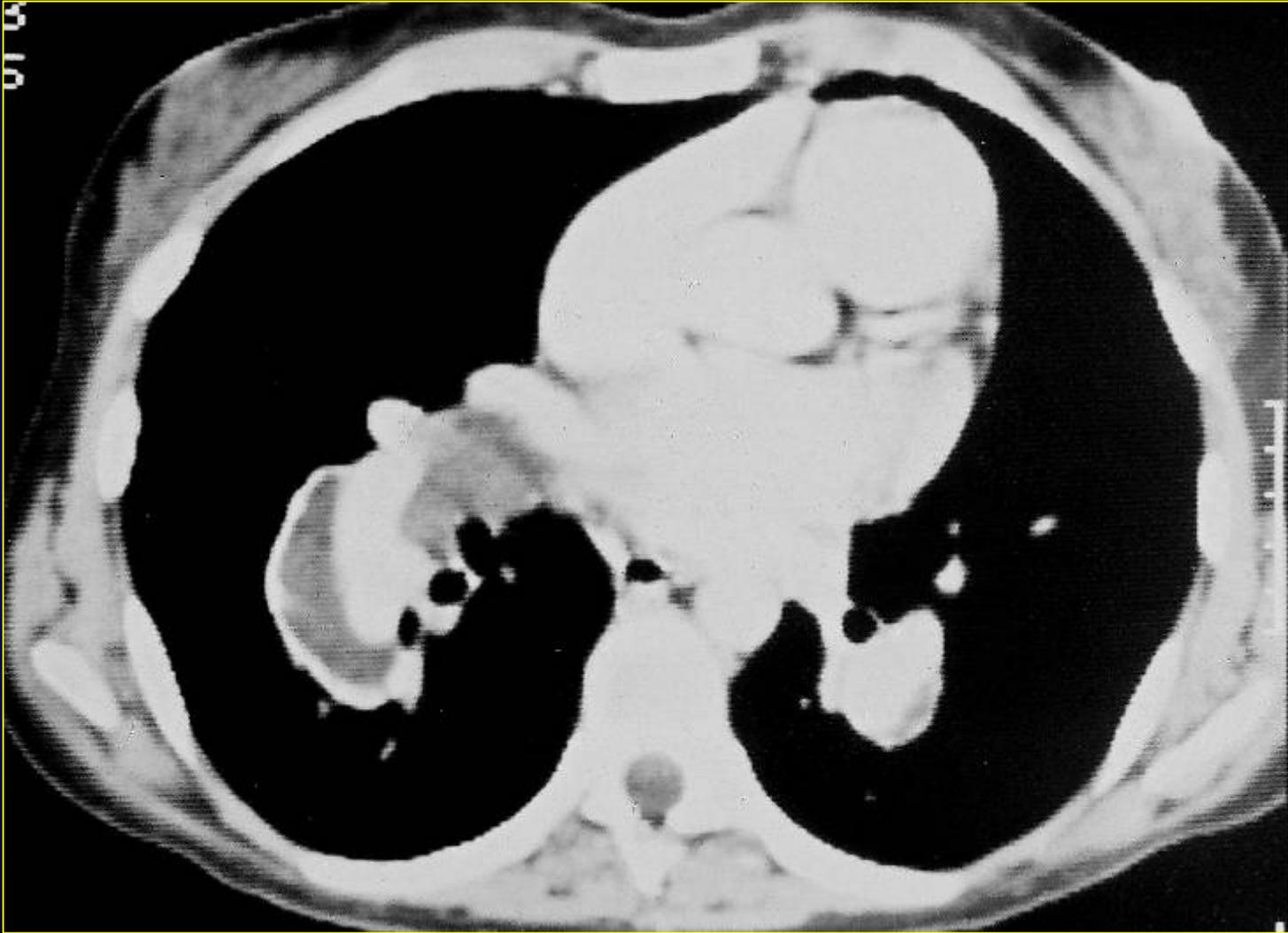
ANÉVRISMES ARTÉRIELS PULMONAIRES

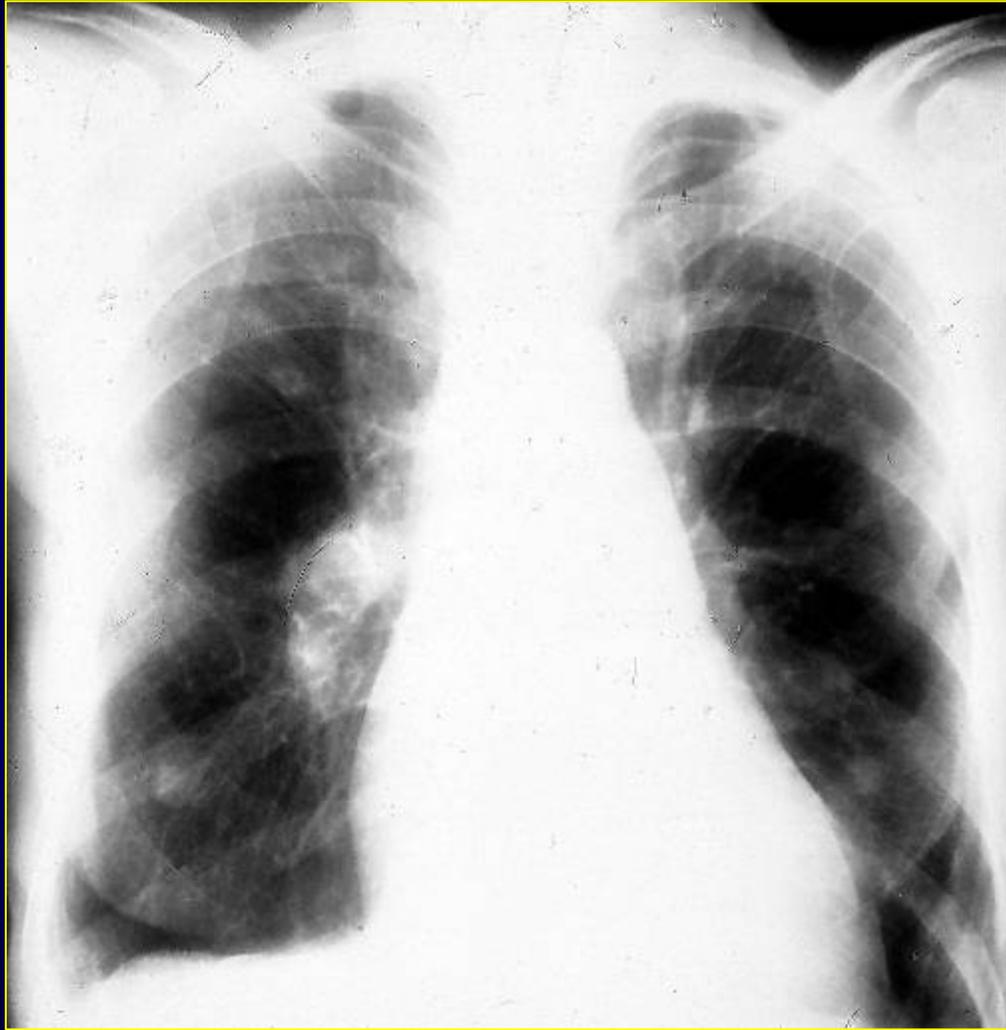
- Hypertension artérielle pulmonaire
 - Primitive
 - Secondaire à un shunt (cardiaque ou viscéral)
 - Secondaire à une maladie veineuse thrombo-embolique « pouching » (MVTE)
 - « Complexe d'Eisenmenger »



CIA vieilles





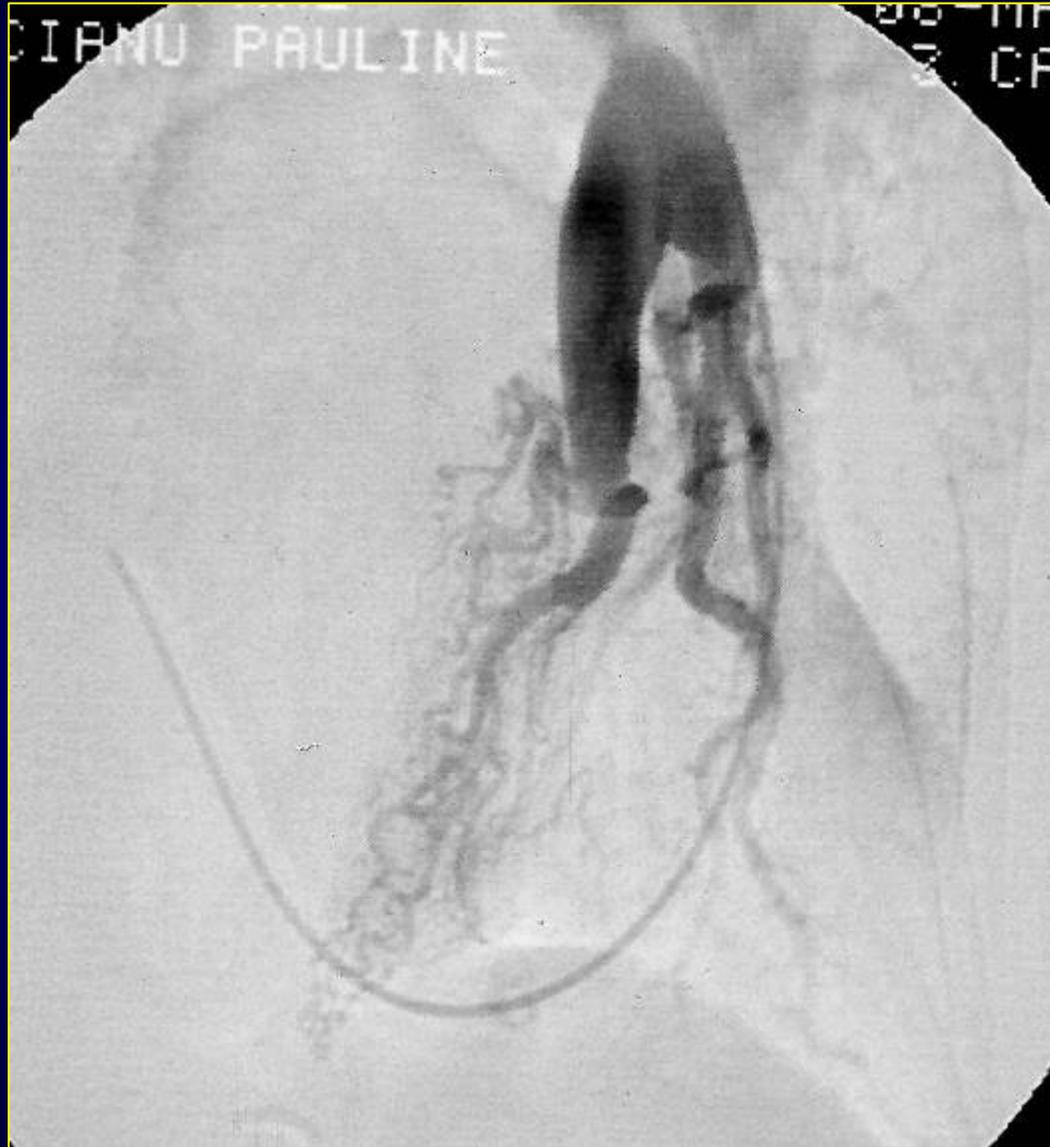






CPC post-embolique







MALFORMATIONS VASCULAIRES CONGÉNITALES

Idiopathiques :

- Malformations systémopulmonaires
- Séquestrations
- MAVP

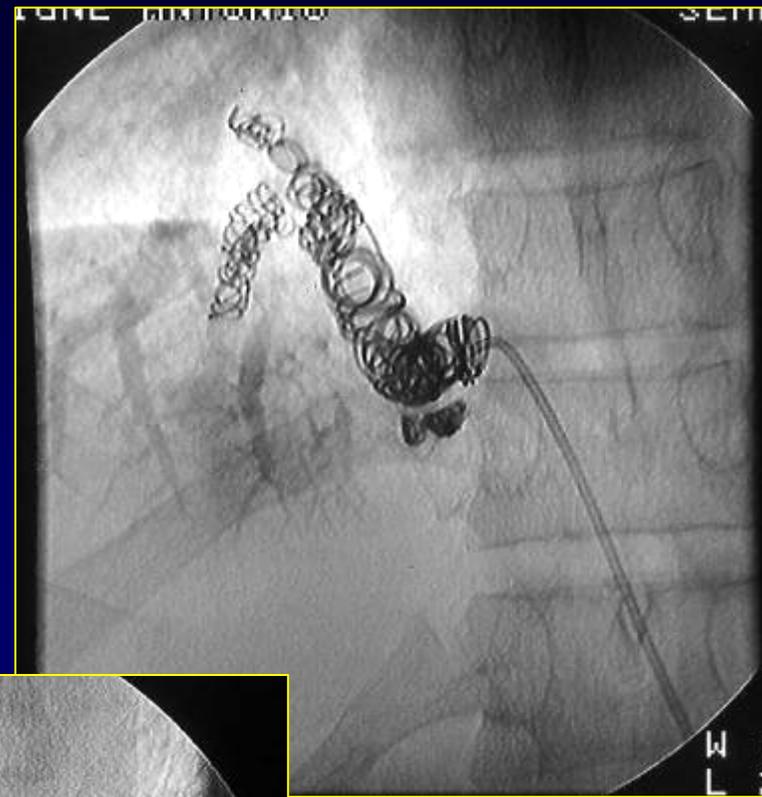
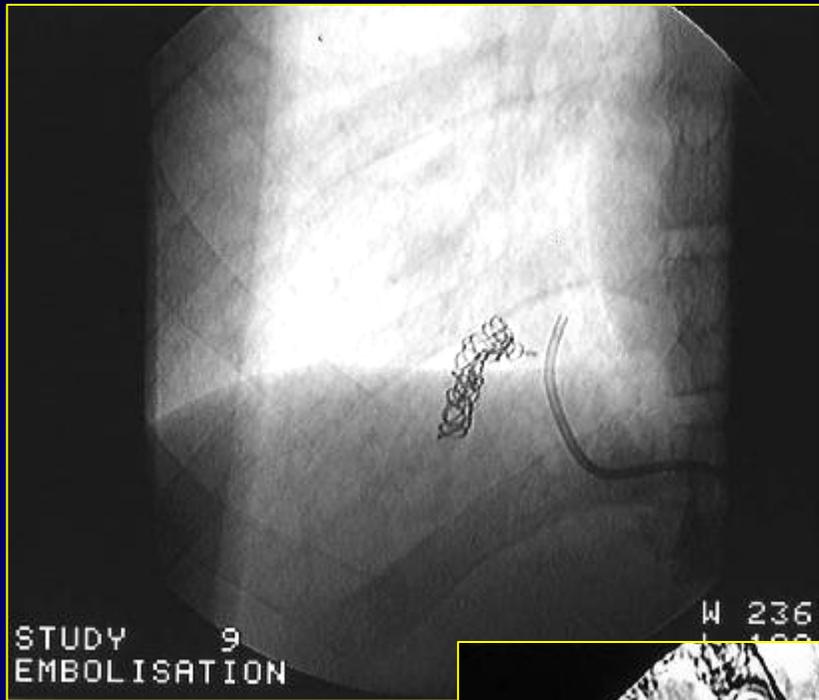
Héréditaires

- MAVP dans le cadre de la maladie de Rendu-Osler (ou télangiectasie hémorragique Héréditaire)



Séquestration
Pryce I

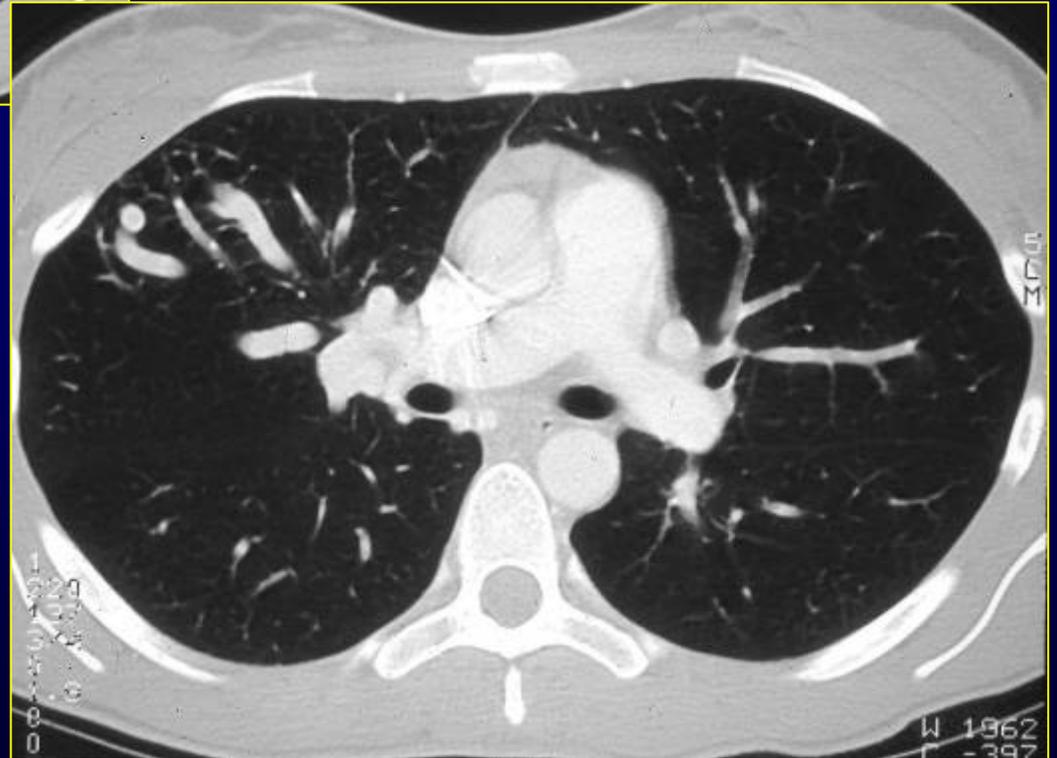






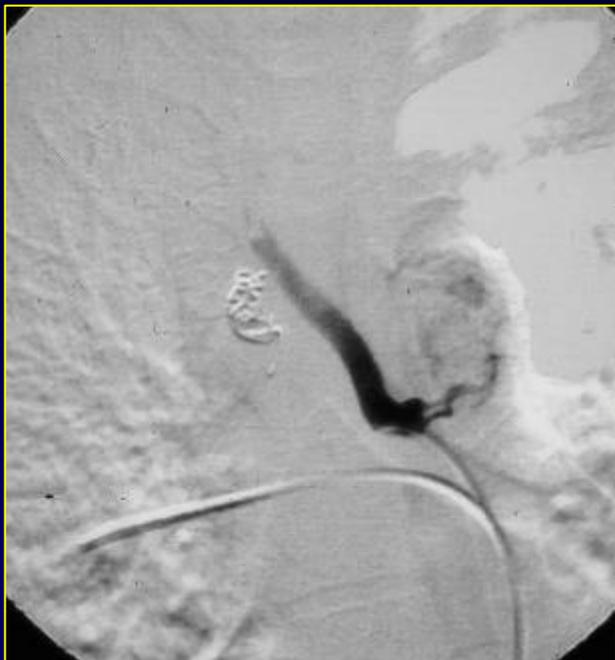
Infarctus post-embolisation















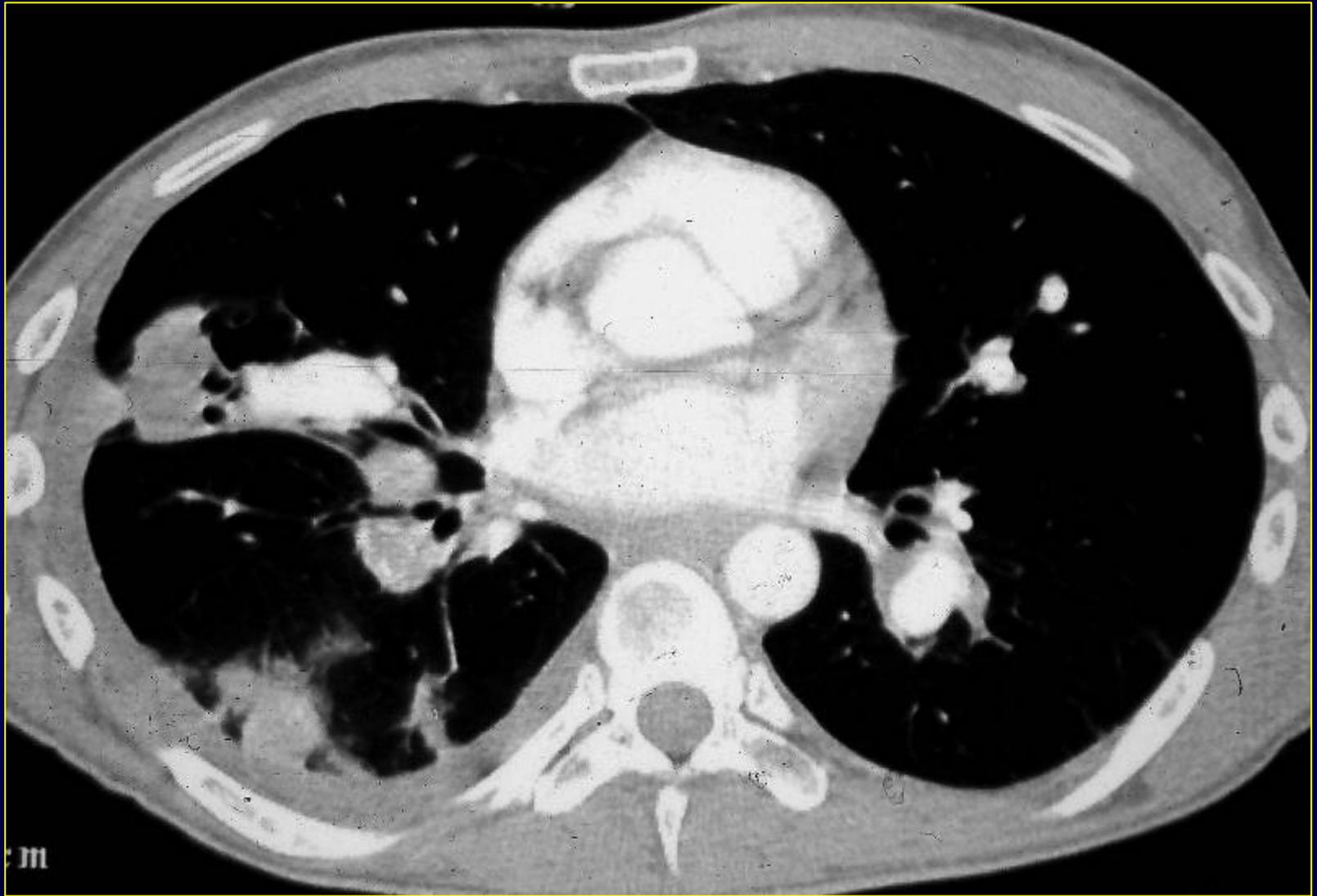
ANÉVRISMES ARTÉRIELS PULMONAIRES

Maladies du tissu élastique

- Maladie de Marfan
- Maladie d'Ehlers-Danlos

Maladies infectieuses

- Endocardites tricuspidiennes
- Anévrismes mycotiques (SIDA, Toxicomanie IV)
- Syphilis
- Pneumopathies nécrosantes : abcès, tuberculose
Aspergillose invasive





ANÉVRISMES ARTÉRIELS PULMONAIRES

Myxome des cavités droites

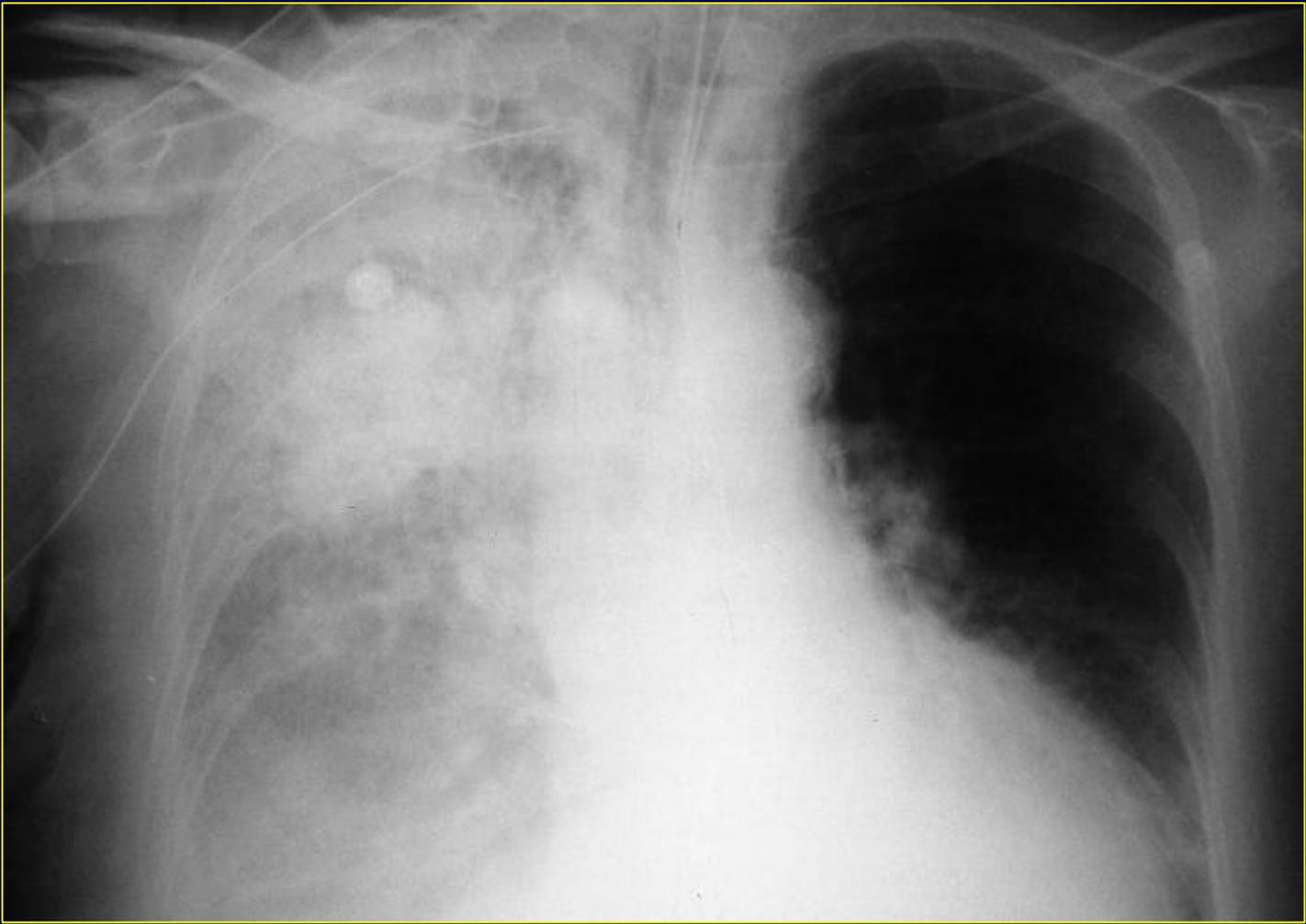
- Migration cellulaire, fragilisation de la paroi

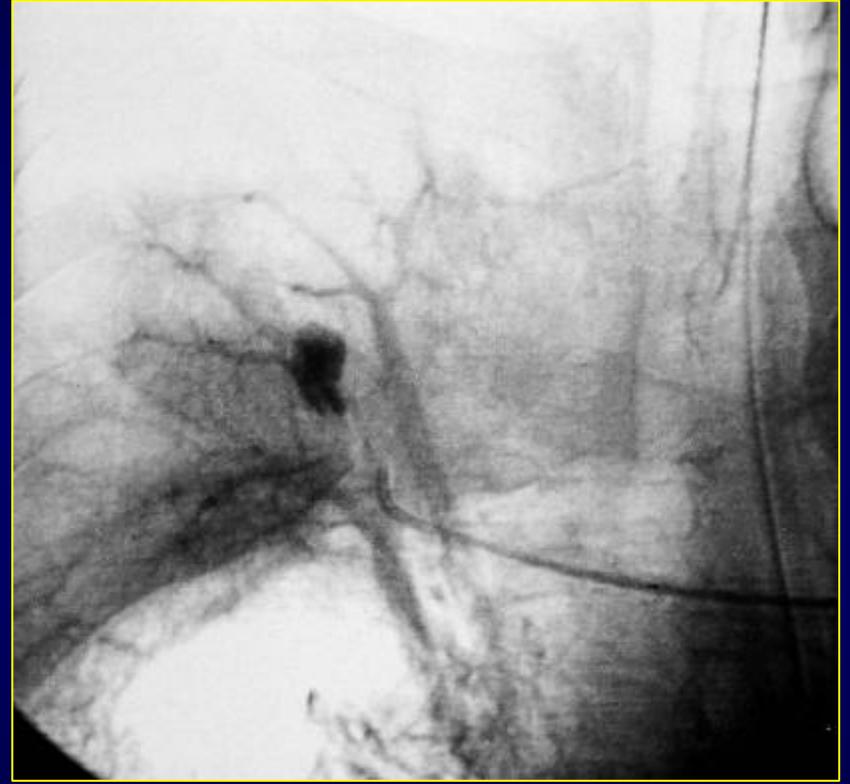
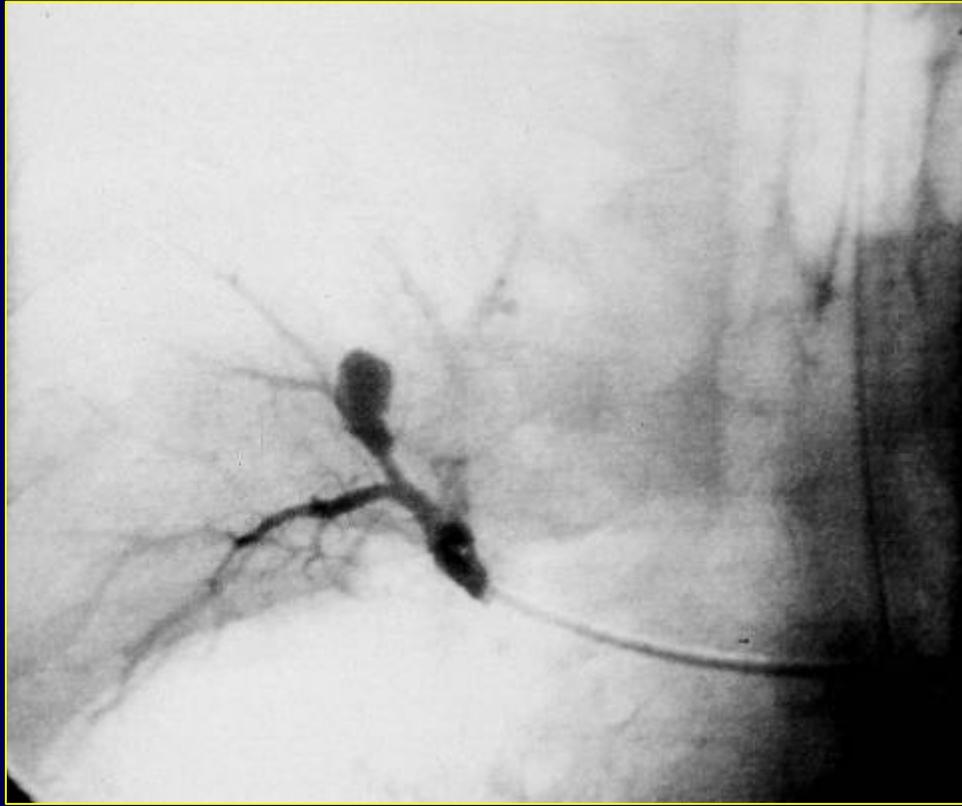
Anévrisme de Rasmussen (Tuberculose cavitaire)

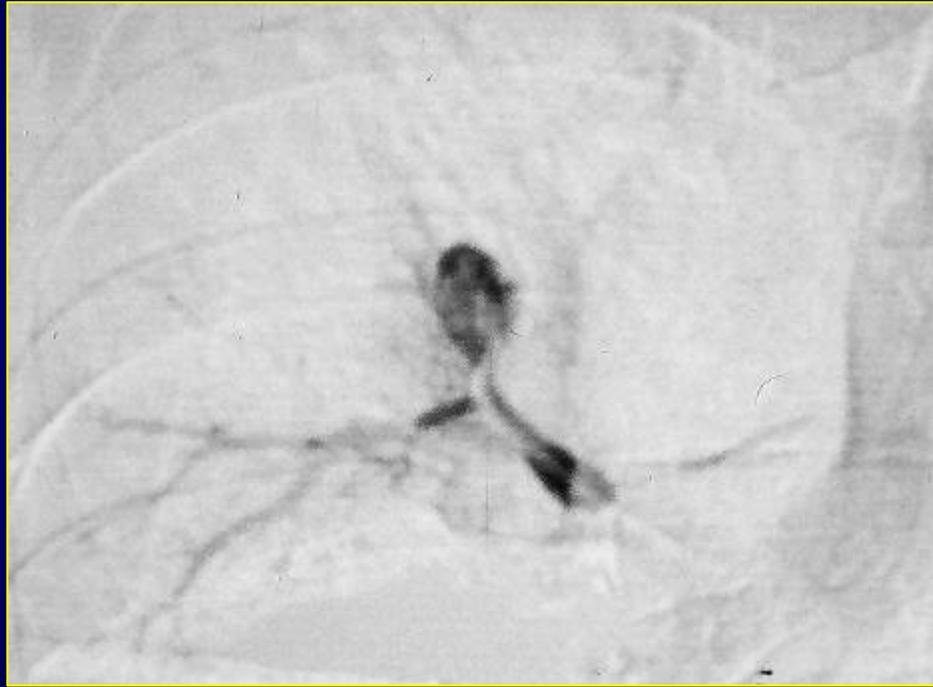
- hernie intimale dans la caverne détergée

Faux anévrismes traumatiques

- Plaies
- Cathéters
- Traumatisme fermé









MALADIE DE BEHÇET

Critères diagnostiques (1999)

Ulcérations buccales récurrentes (critère majeur) :

- Aftose mineure ou majeure
- Ulcération herpétiforme
- Au moins 3 fois en 1 an

Et 2 des 4 critères mineurs suivants :

- Ulcération génitale récurrente
- Lésion oculaire
- Lésion cutanée
- Test pathergique positif (lu entre 24 et 48h)







MALADIE DE BEHÇET

Généralités

Physiopathologie :

- Affection inflammatoire systémique
- Évolution par poussées

Épidémiologie :

- Bassin méditerranéen (Turquie)
- Asie, monde entier
- Prévalence :
 - 80 à 300/100 000 h (Turquie)
 - 7 à 8,5/100 000 h (Japon)



MALADIE DE BEHÇET

Complications vasculaires

Critère mineur

Fréquence : 25%

- Coronaires : mortalité 20%
- Aorte (anévrisme) : mortalité 7%
- Artères pulmonaires : mortalité 50%
- Vaisseaux cérébraux
- Thromboses veineuses profondes : 25%
 - VCI, VCS, Veines hépatiques (Budd-Chiari)



MALADIE DE BEHÇET

Hémoptysies

Thromboses artérielles et infarctus

Embolies pulmonaires : 10 à 15%

- TVP et thrombose endocardique

Complications des anévrismes pulmonaires :

- Thrombose
- Fissuration parenchymateuse
- Fissuration bronchique

HTAP secondaire aux thromboses

Hypervascularisation systémique



MALADIE DE BEHÇET

Anatomie Pathologique

Épaississement intimal (artères élastiques, veines, endocarde)

→ Thrombose

Infiltration lympho-plasmocytaire périvasculaire
et transmurale

Atteinte des vasa-vasorum (cellules géantes)

Ulcération des tuniques vasculaires (faux anévrismes)

Destruction de la média (anévrismes)



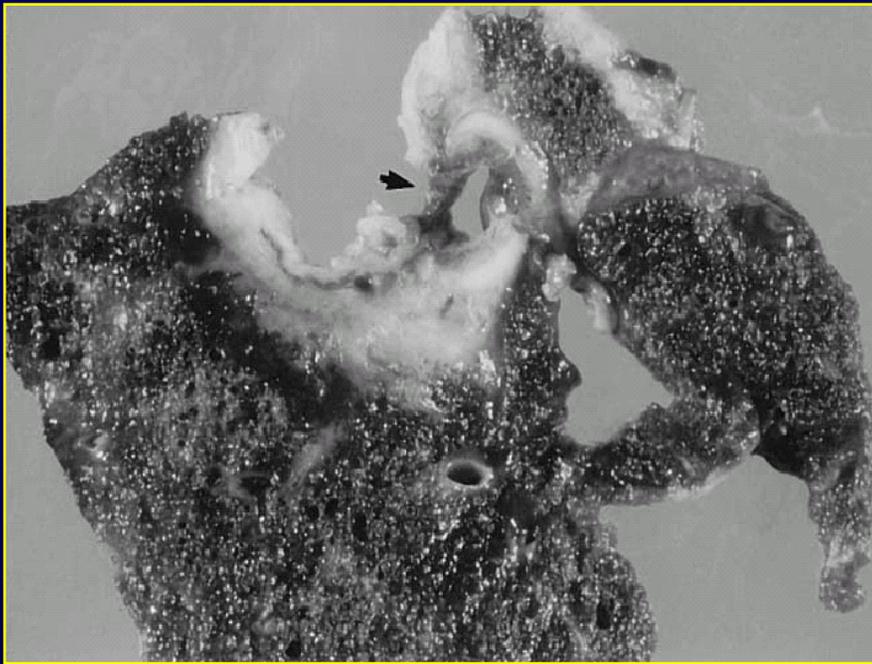
MALADIE DE BEHÇET

Artères pulmonaires

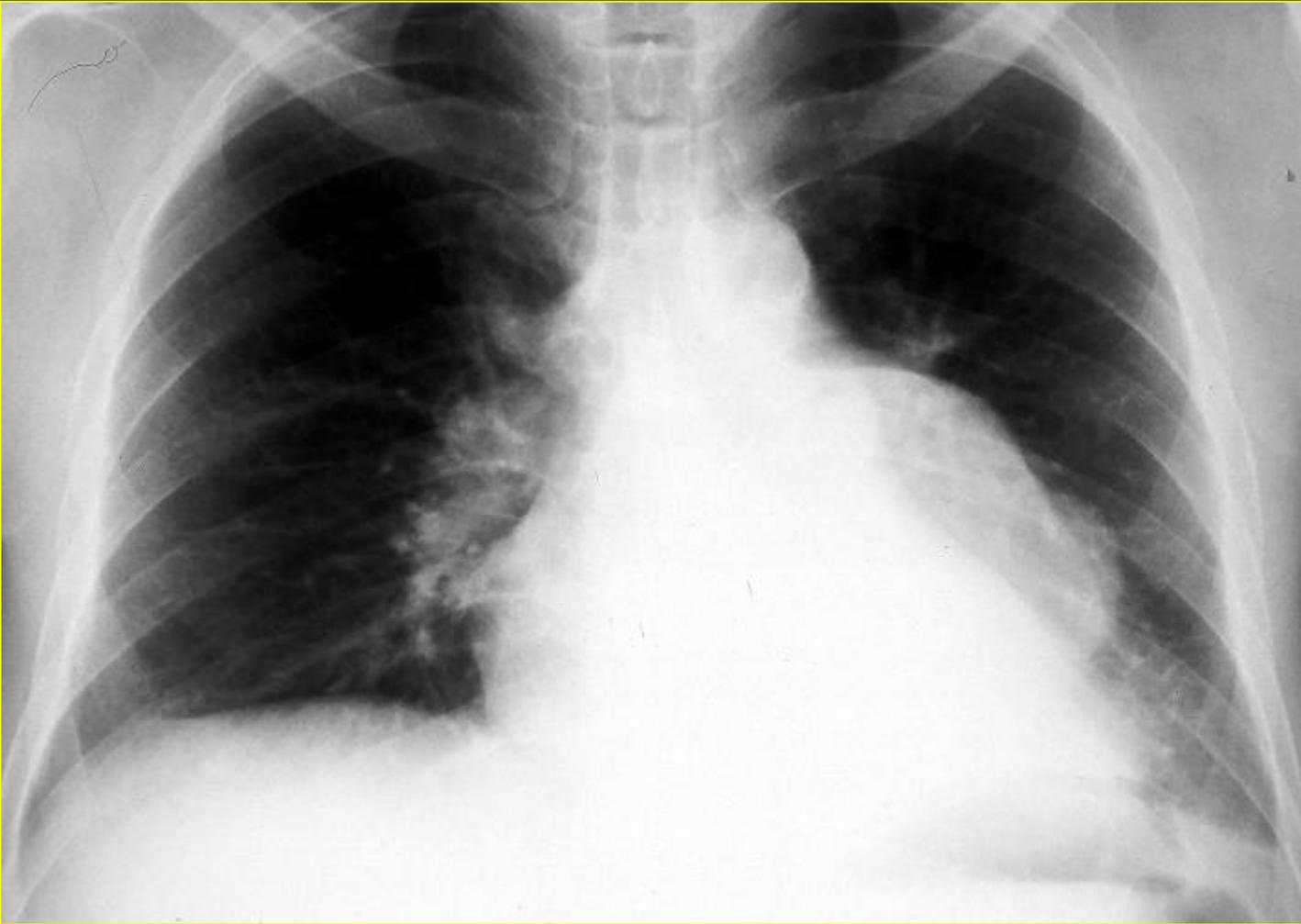
- Faux anévrismes proximaux, thrombose
- Bilatéraux et multiples
- Association à une TVP (VCS) :
 syndrome d'Hughes Stovin
- Thromboses artérielles
- Évolution :
 - Rupture
 - Thrombose
 - Guérison

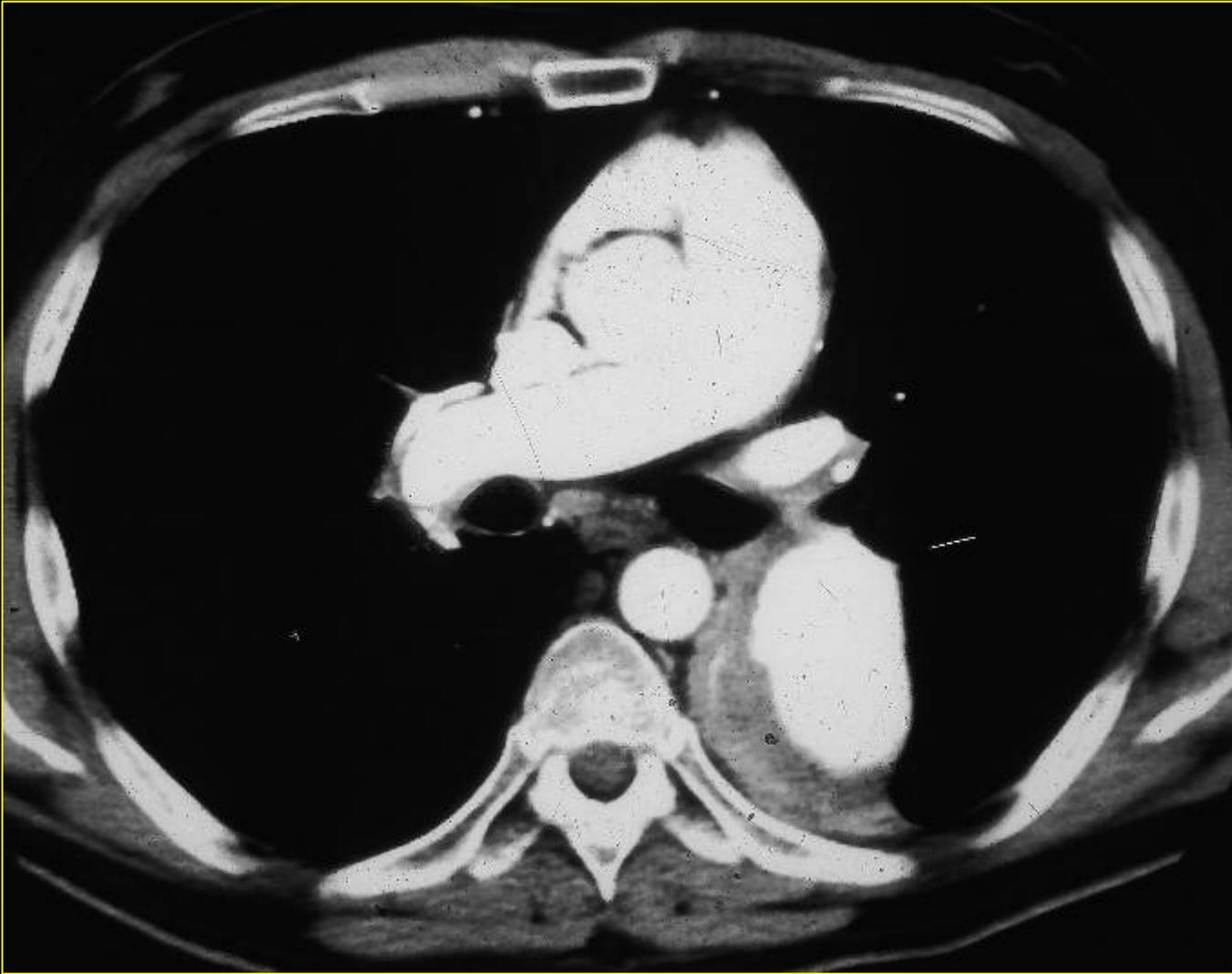


Rupture de faux-anévrisme Maladie de Behçet

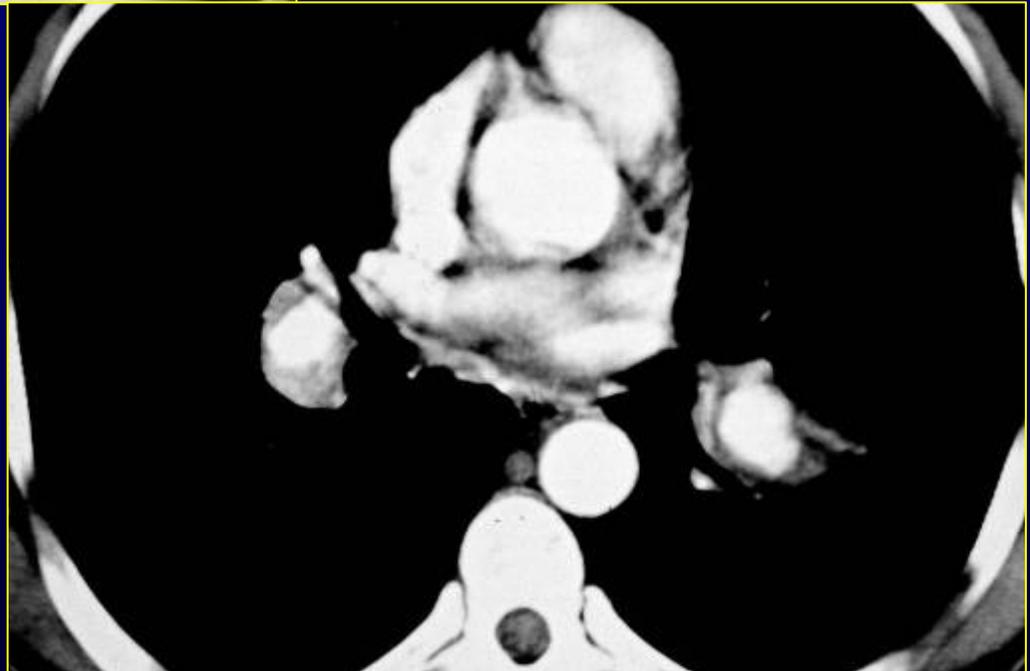
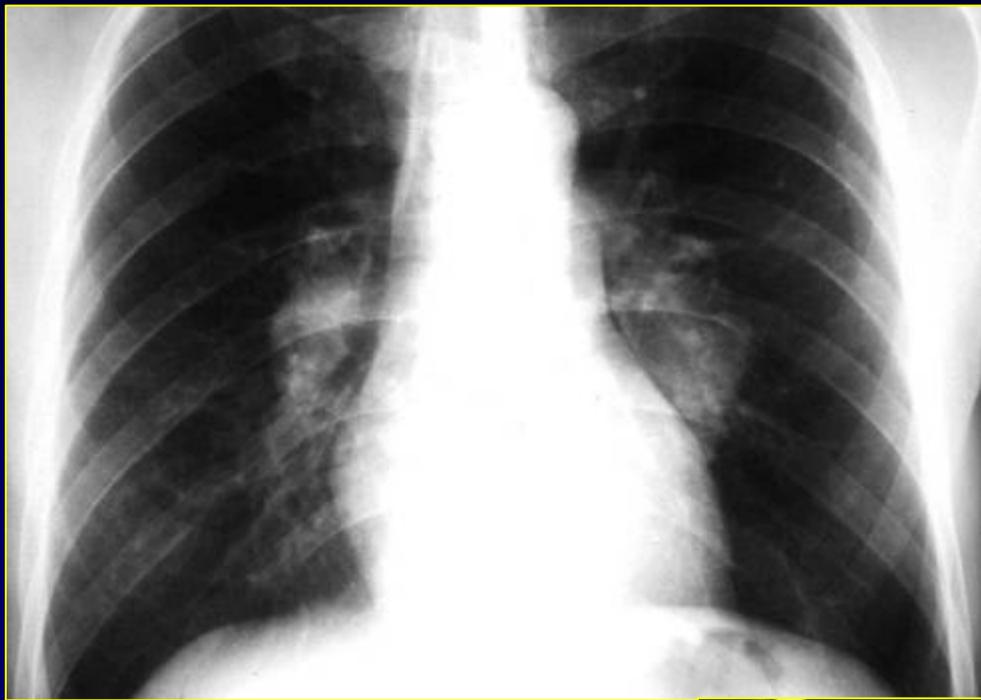


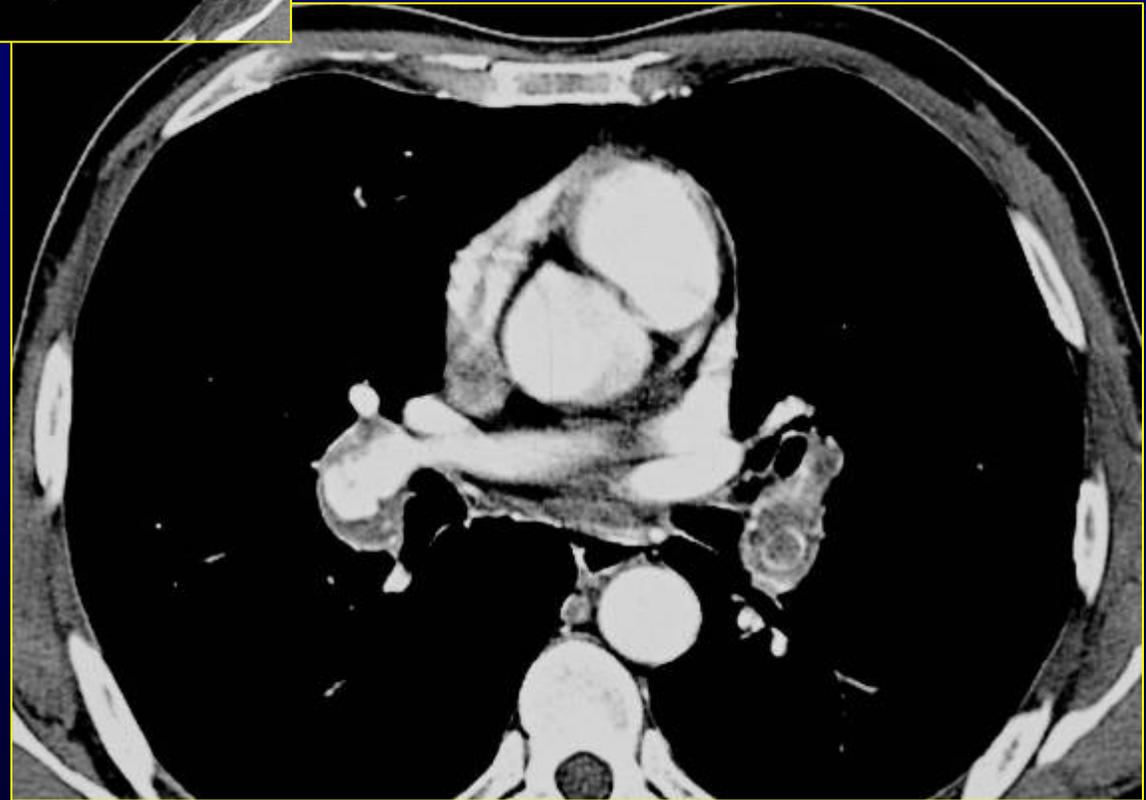
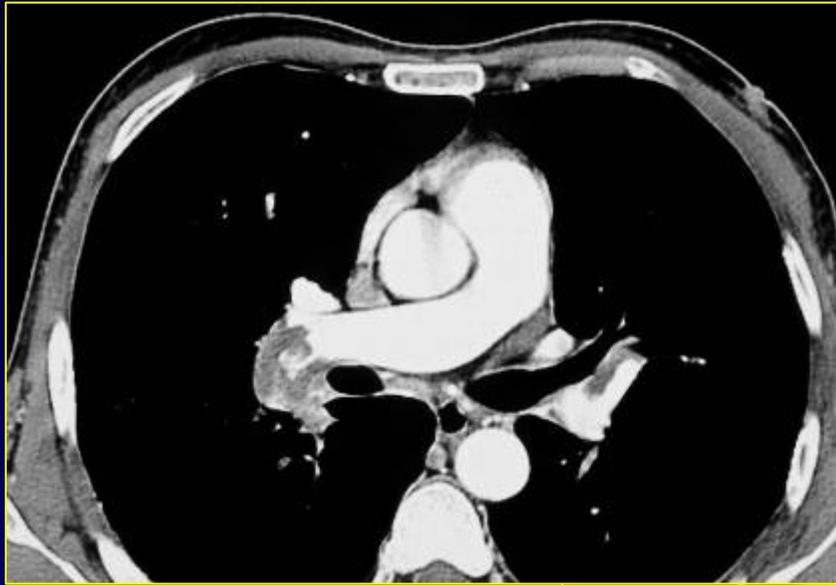
Cohle S.D. Cardiovasc Pathol 2002;11:296-299

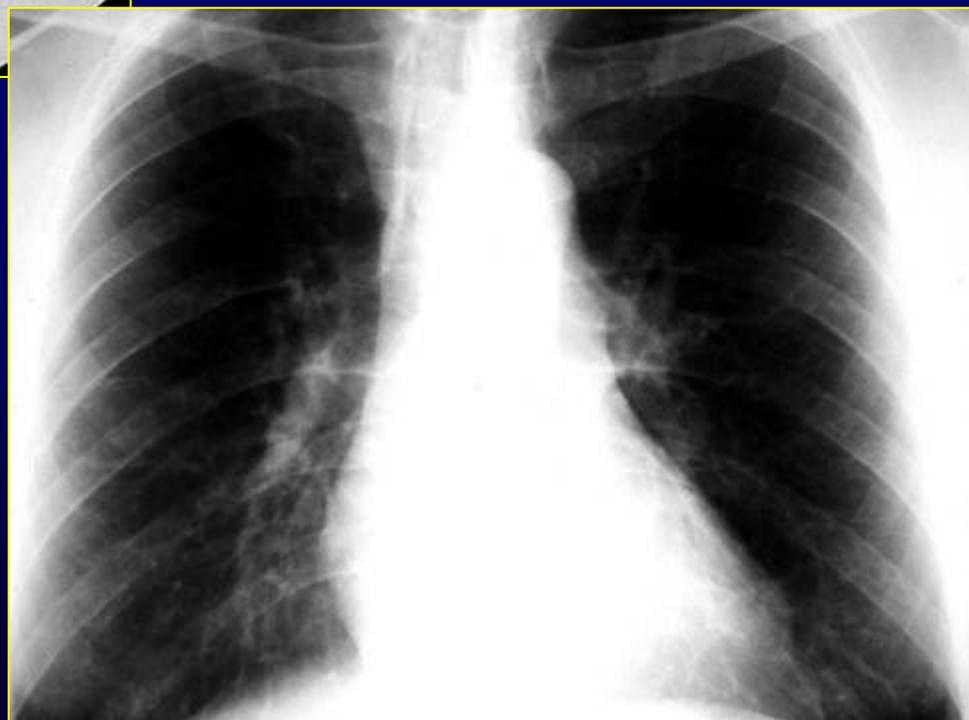


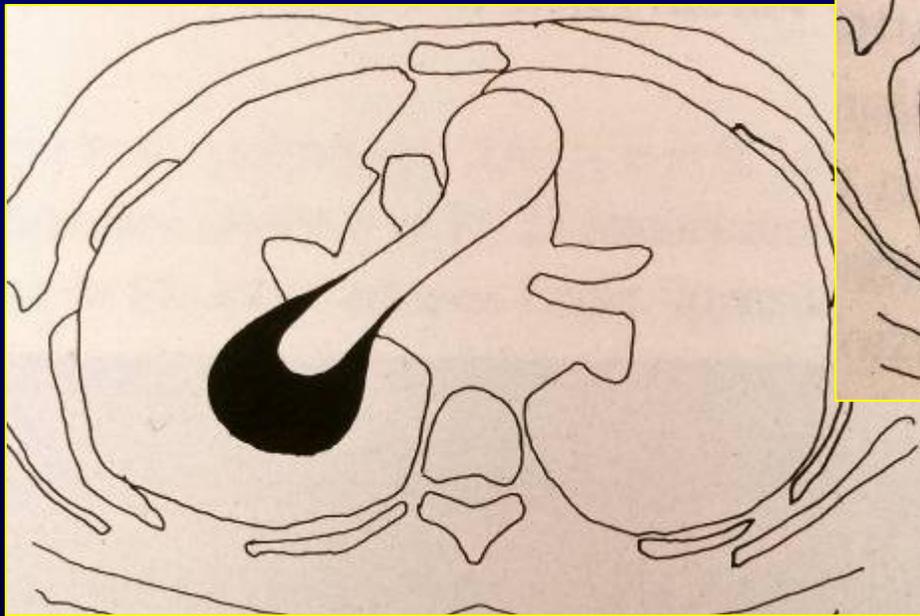
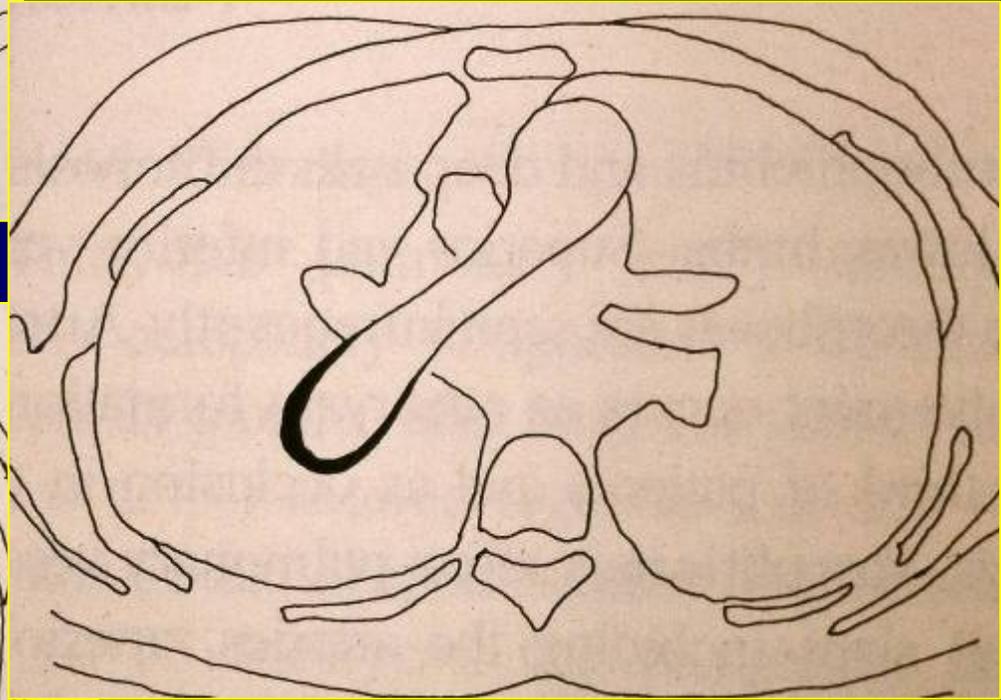
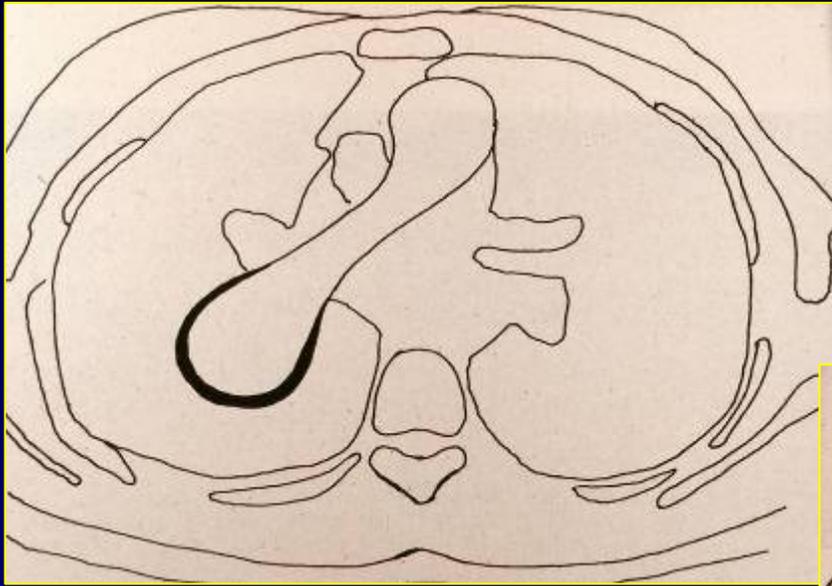


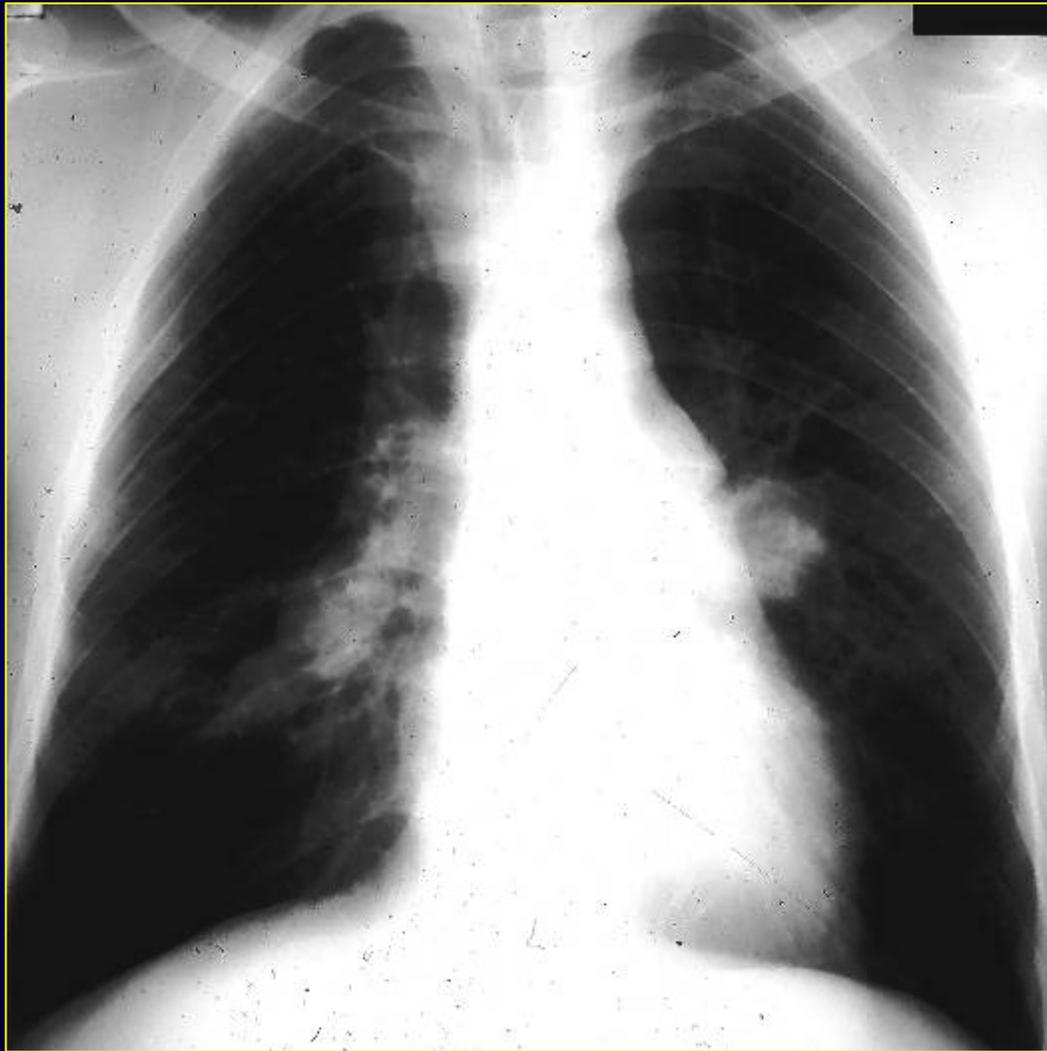


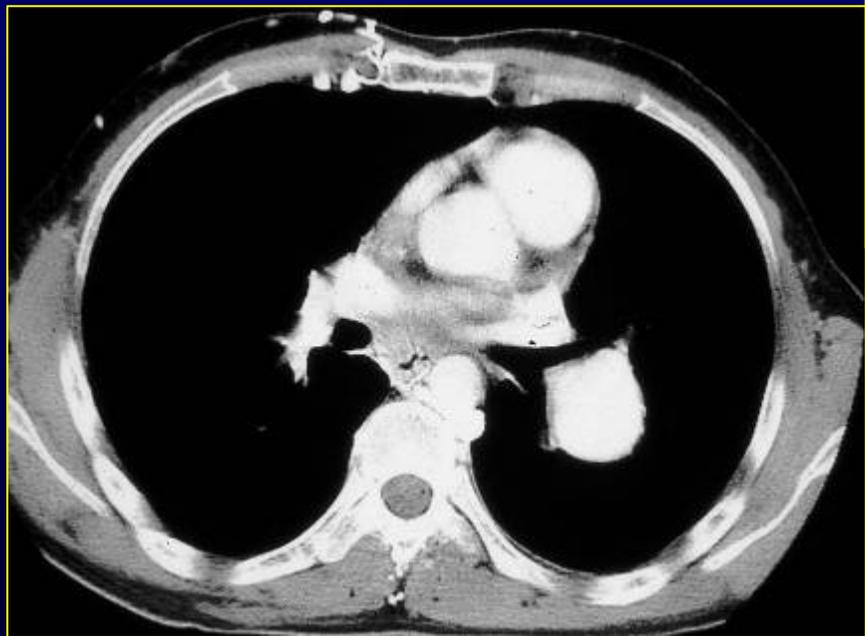
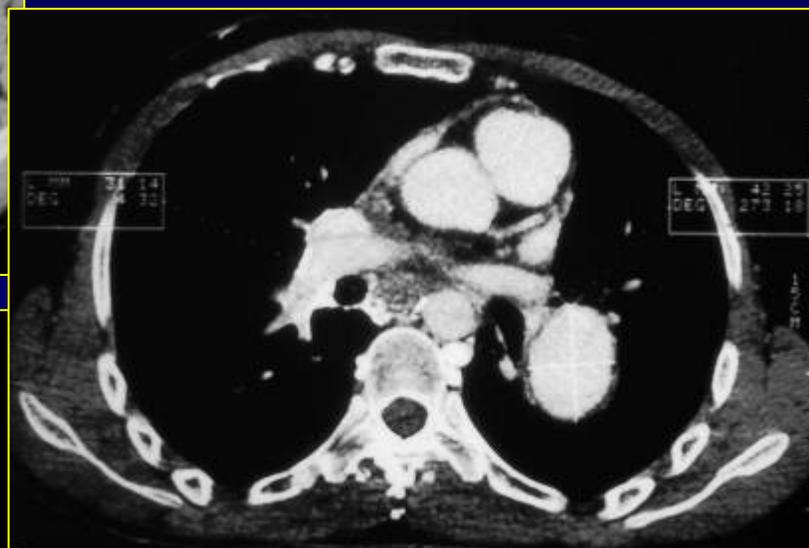
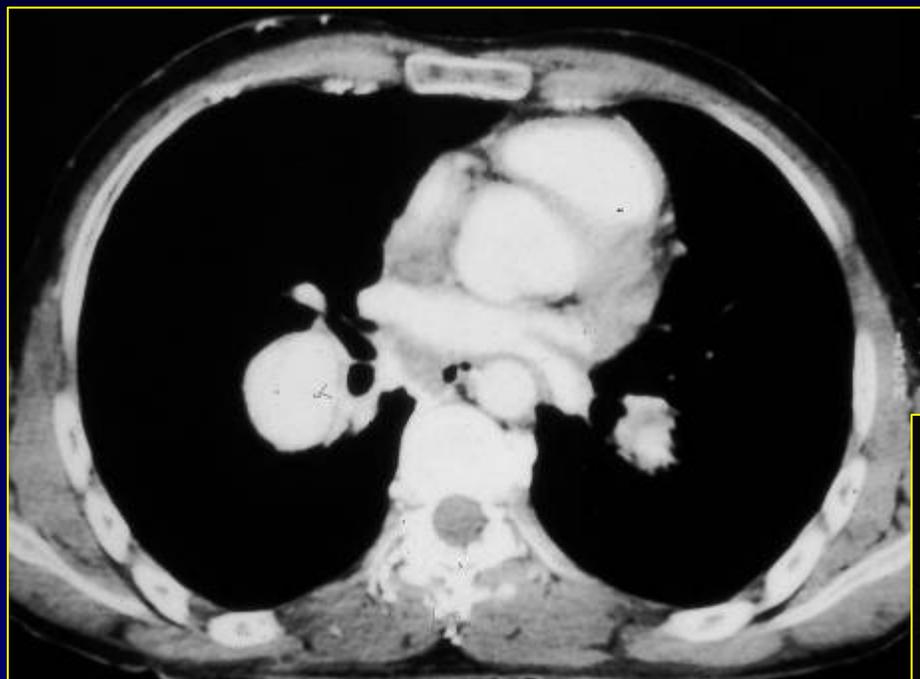


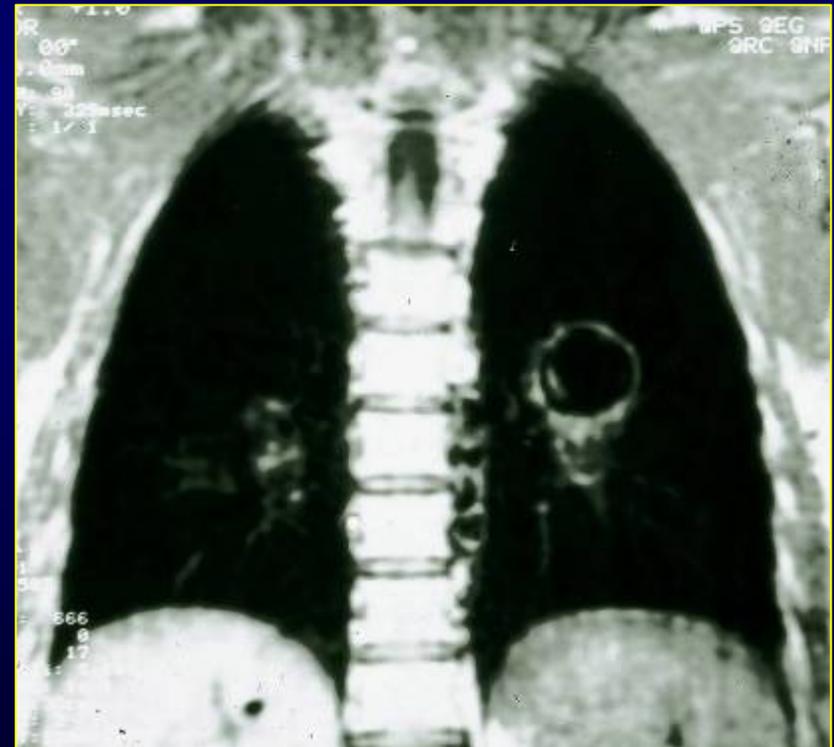
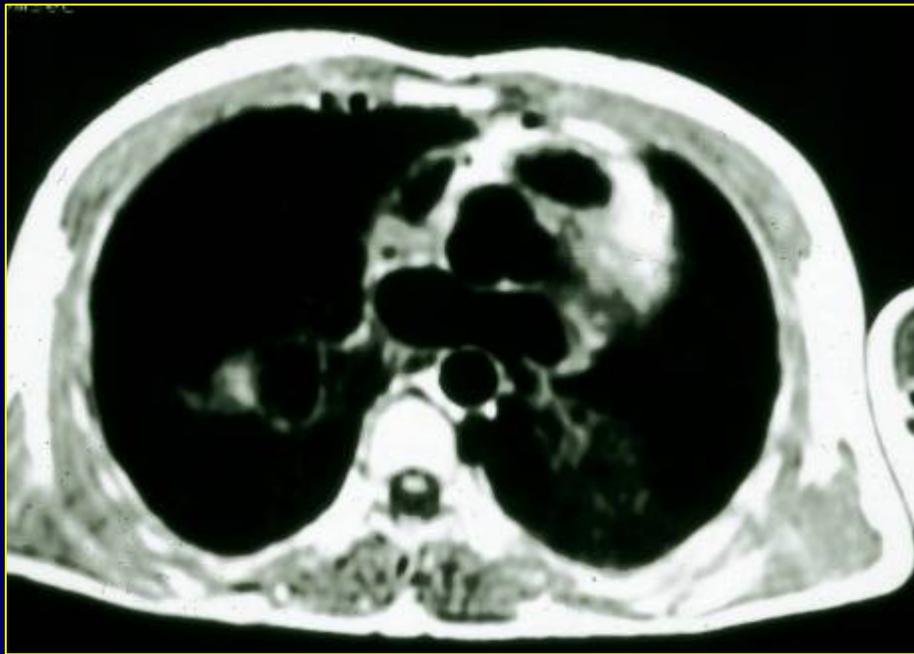




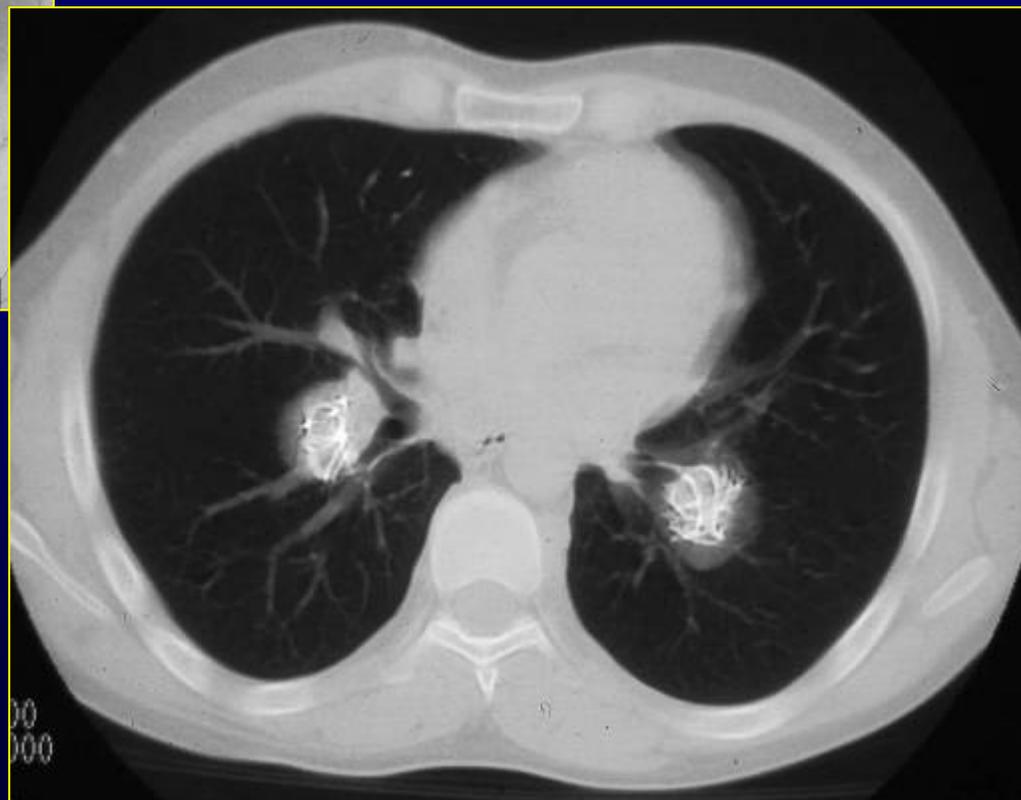
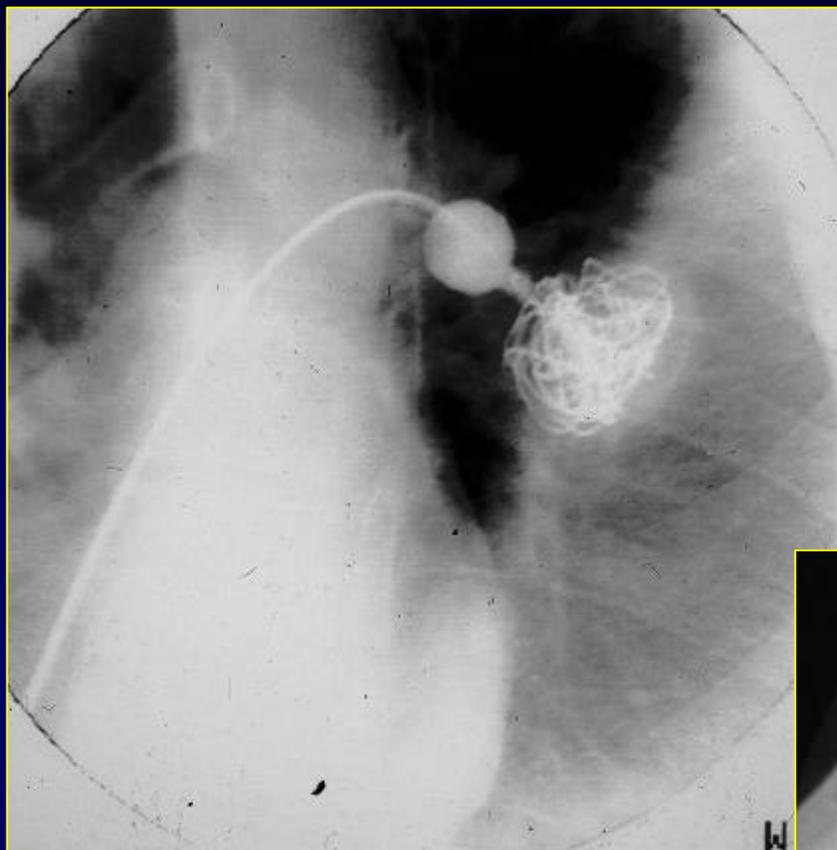


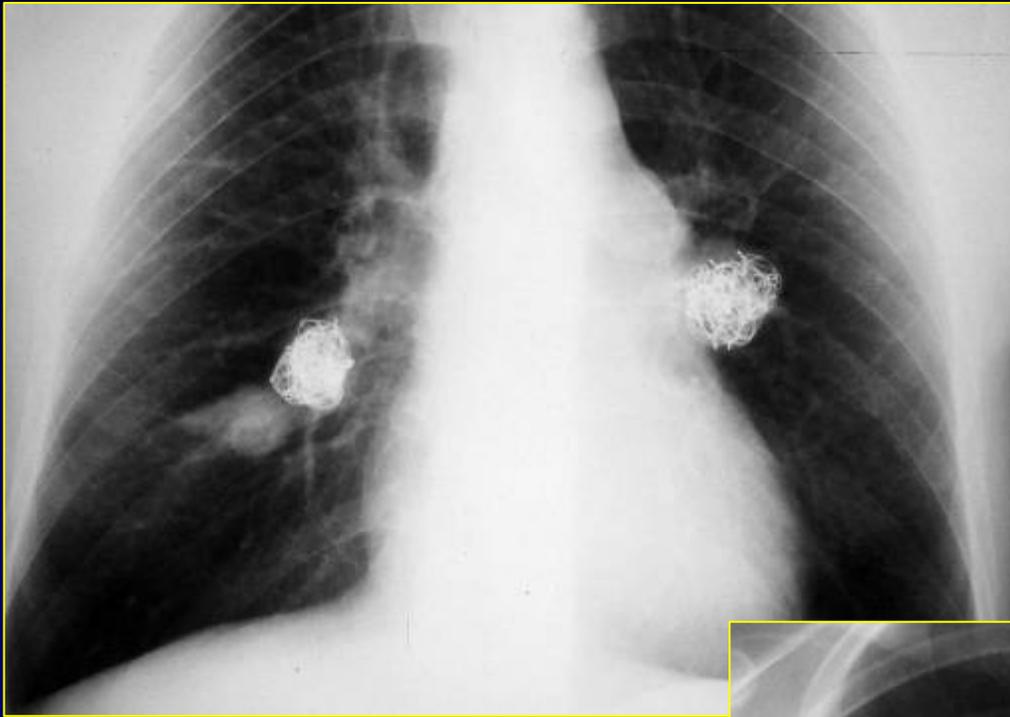














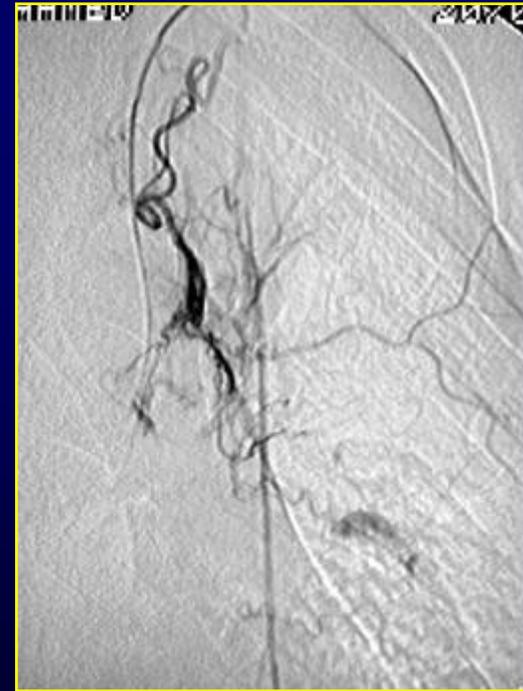
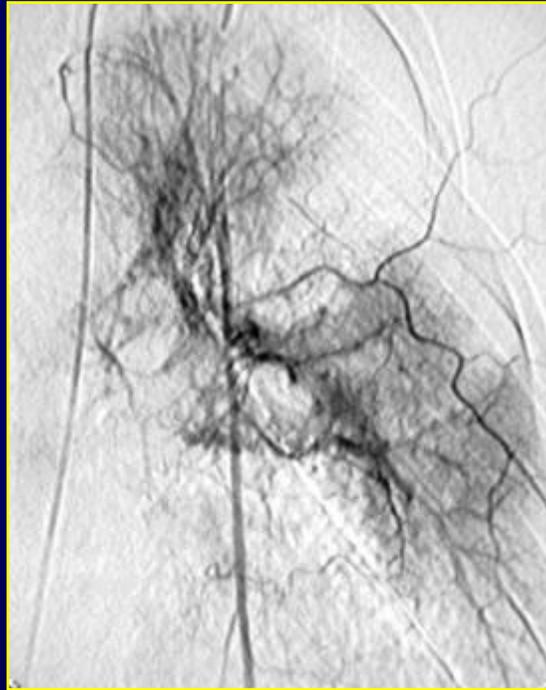
Succès de la
vaso-occlusion pulmonaire





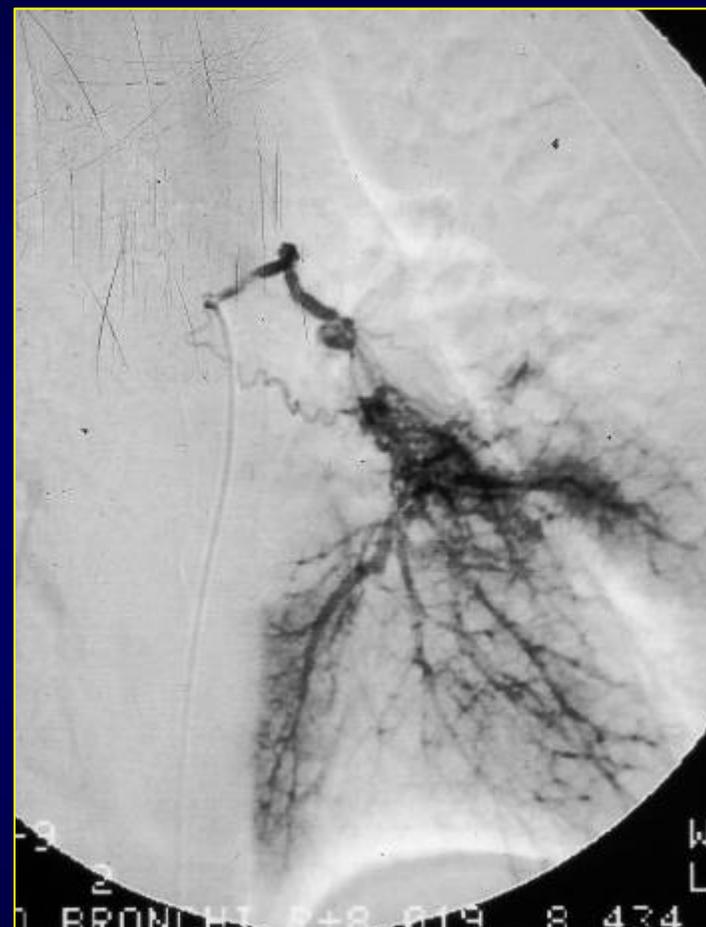
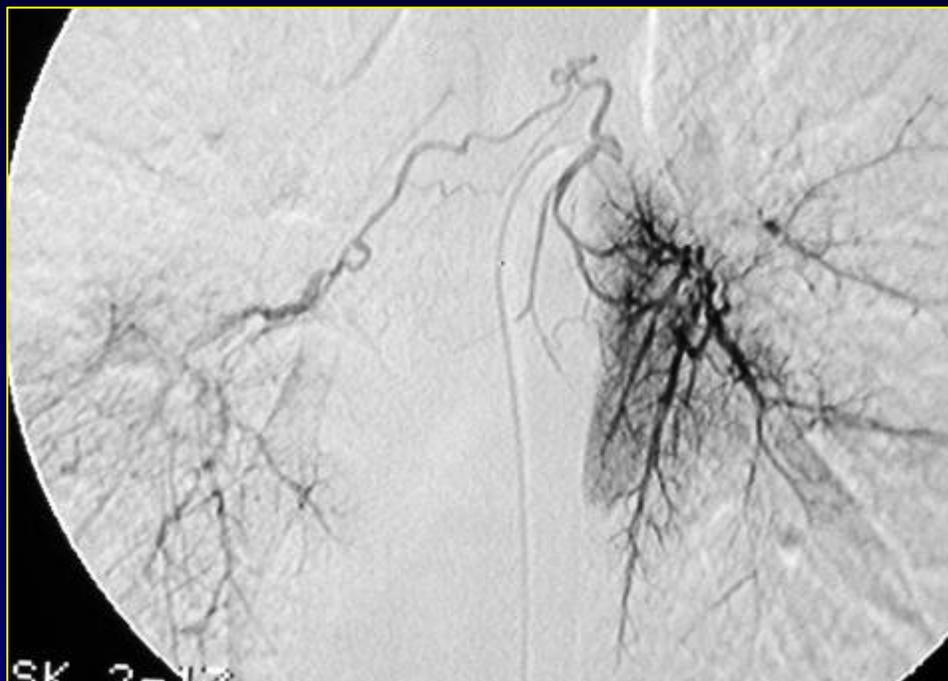
Difficultés diagnostiques

Hypervascularisation systémique anévrismale



Pascal Lacombe
Hôpital Ambroise Paré





MALADIE DE TAKAYASHU

Anatomie Pathologique

- Vascularite granulomateuse : vaisseaux de moyen calibre
- Deux phases :
 - **Précoce ou active** : lésions inflammatoires continues ou non de la paroi vasculaire
Lésions « réversibles »
 - **Tardive** : lésions fibreuses cicatricielles
Lésions « irréversibles »



MALADIE DE TAKAYASHU

Classification de Lupi-Herrera*

Type I : atteinte de l'aorte thoracique
et des troncs supra-aortiques

Type II : aorte abdominale et ses branches

Type III : association des types I et II

Type IV : atteinte des artères pulmonaires
associée aux autres types

**Lupi-Herrera et al. Am Heart J 1977; 93 : 94*





MALADIE DE TAKAYASHU

Anomalies murales

Épaississement des parois vasculaires :

Aorte : de 3 à 7mm

Diagnostic :

AngioTDM*

Ultrasons

IRM (T1Gado, T2)**

IVUS (ultrasons intravasculaires)

**Qanadli S. et coll. Circulation 1999; 100: 345-346*

***Choe et coll. J Magn Reson Imaging 1999, 10; 751*



MALADIE DE TAKAYASHU

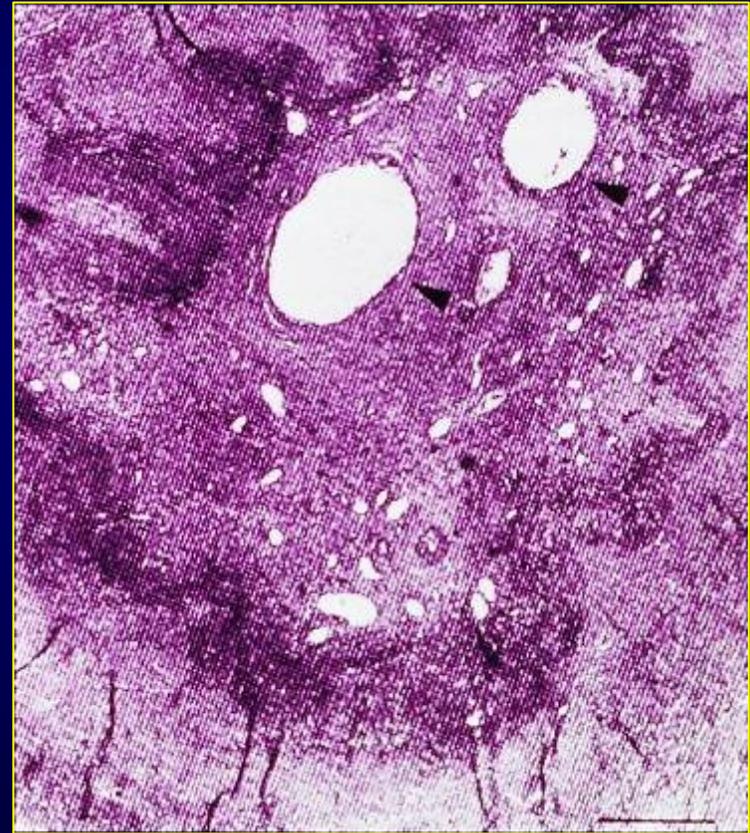
Anomalies murales

Lésions associées :

- Calcifications, athérome*

Conséquences sur la lumière :

- Sténose : symétrique, longue régulière
- Occlusion
- Anévrisme



*Numano et Coll. Ann NY Acad Sci 2000; 902 : 65



MALADIE DE TAKAYASHU

Imagerie

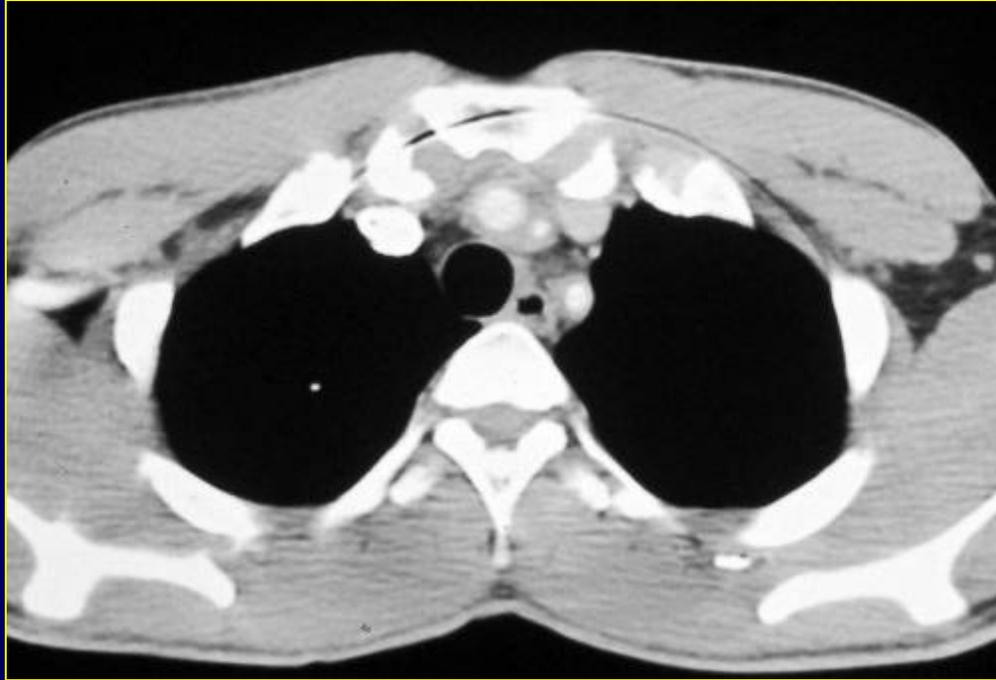
Anomalies murales (phase active) :

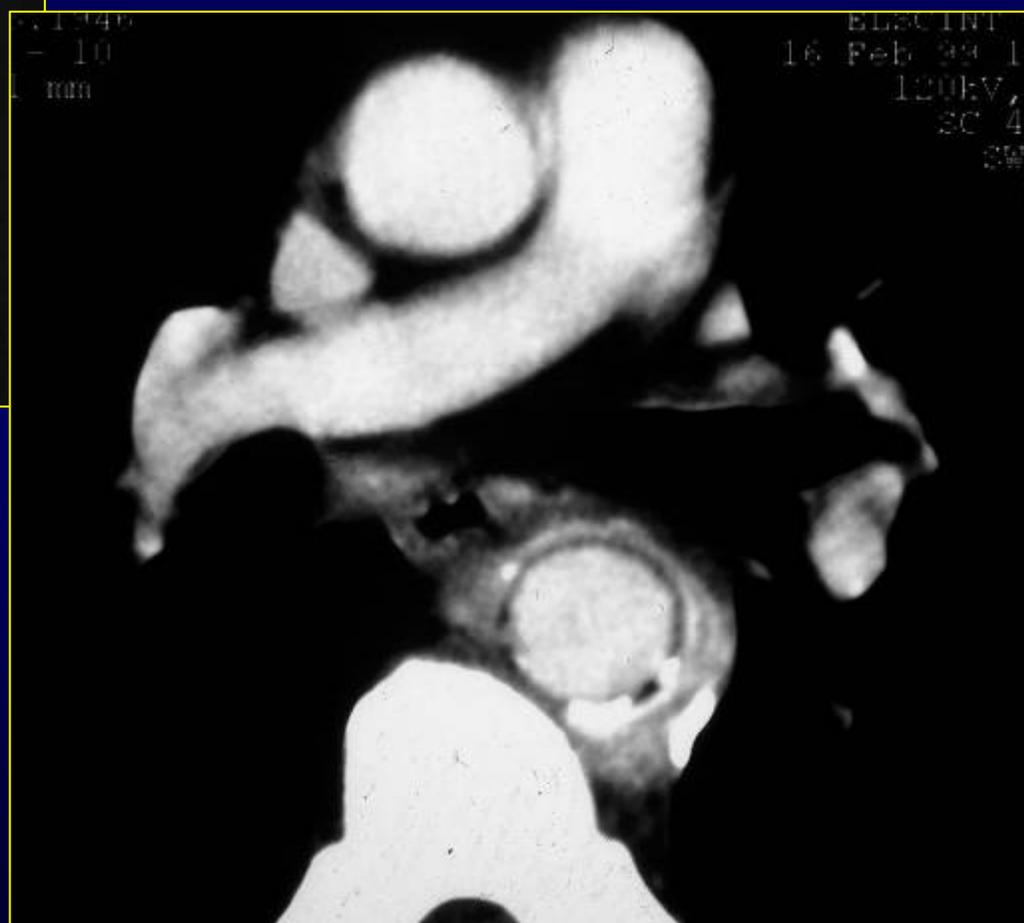
- Épaississement de la paroi
- Modification de l'échogénicité
- Rehaussement de la paroi (signal, densité)

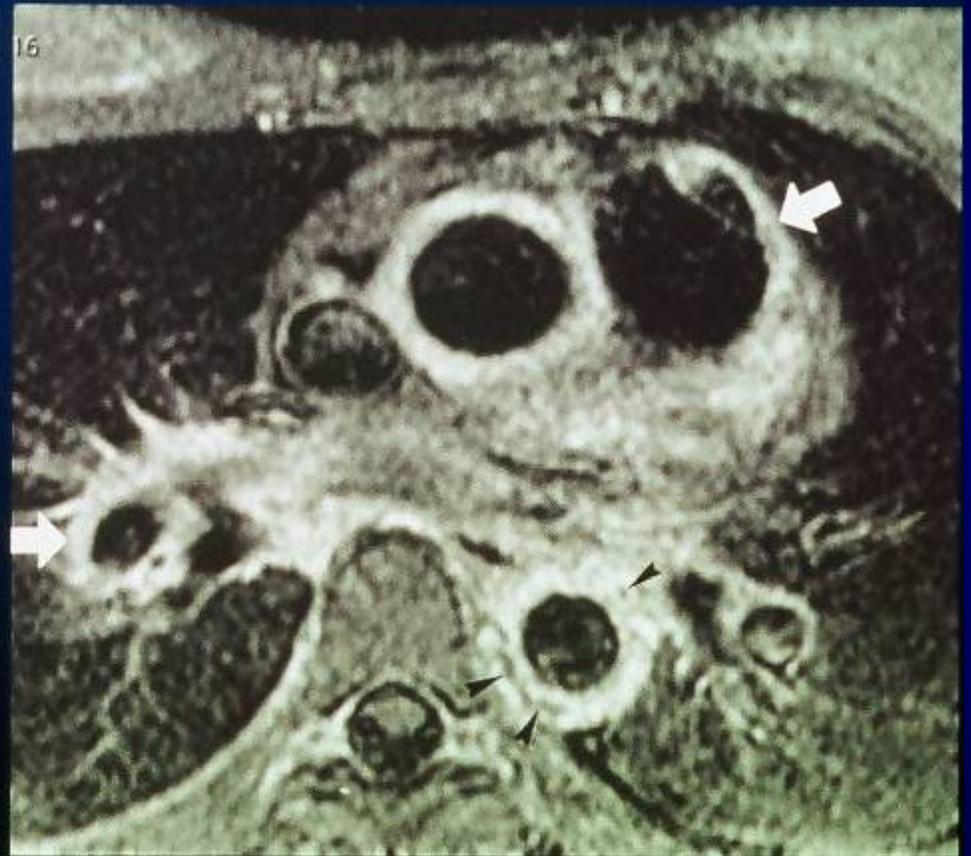
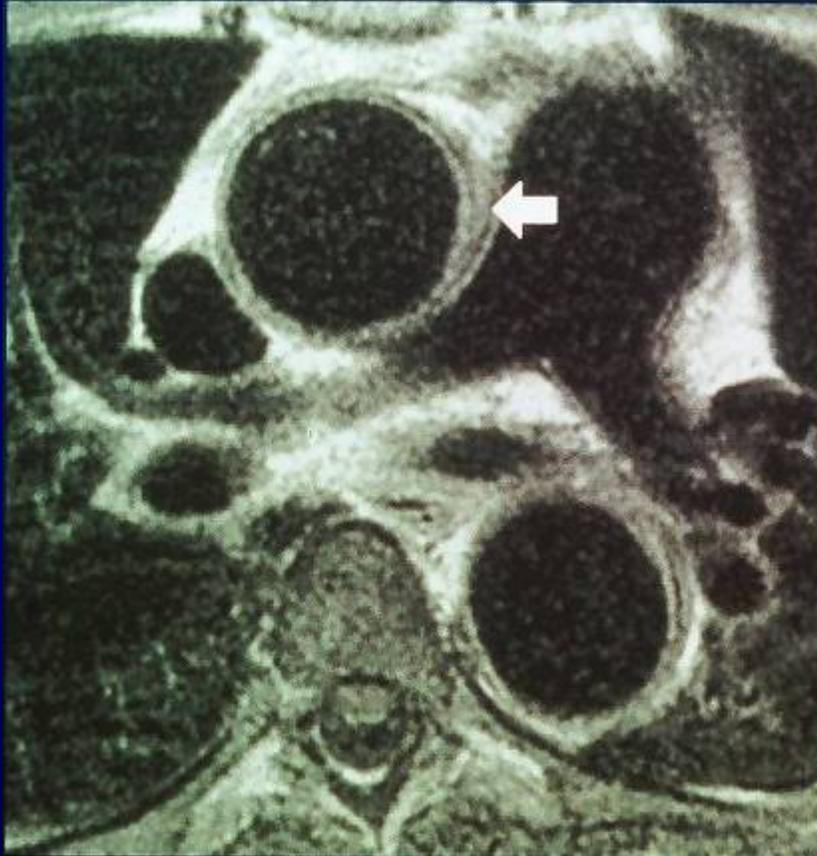
Anomalies de la lumière (phase tardive) :

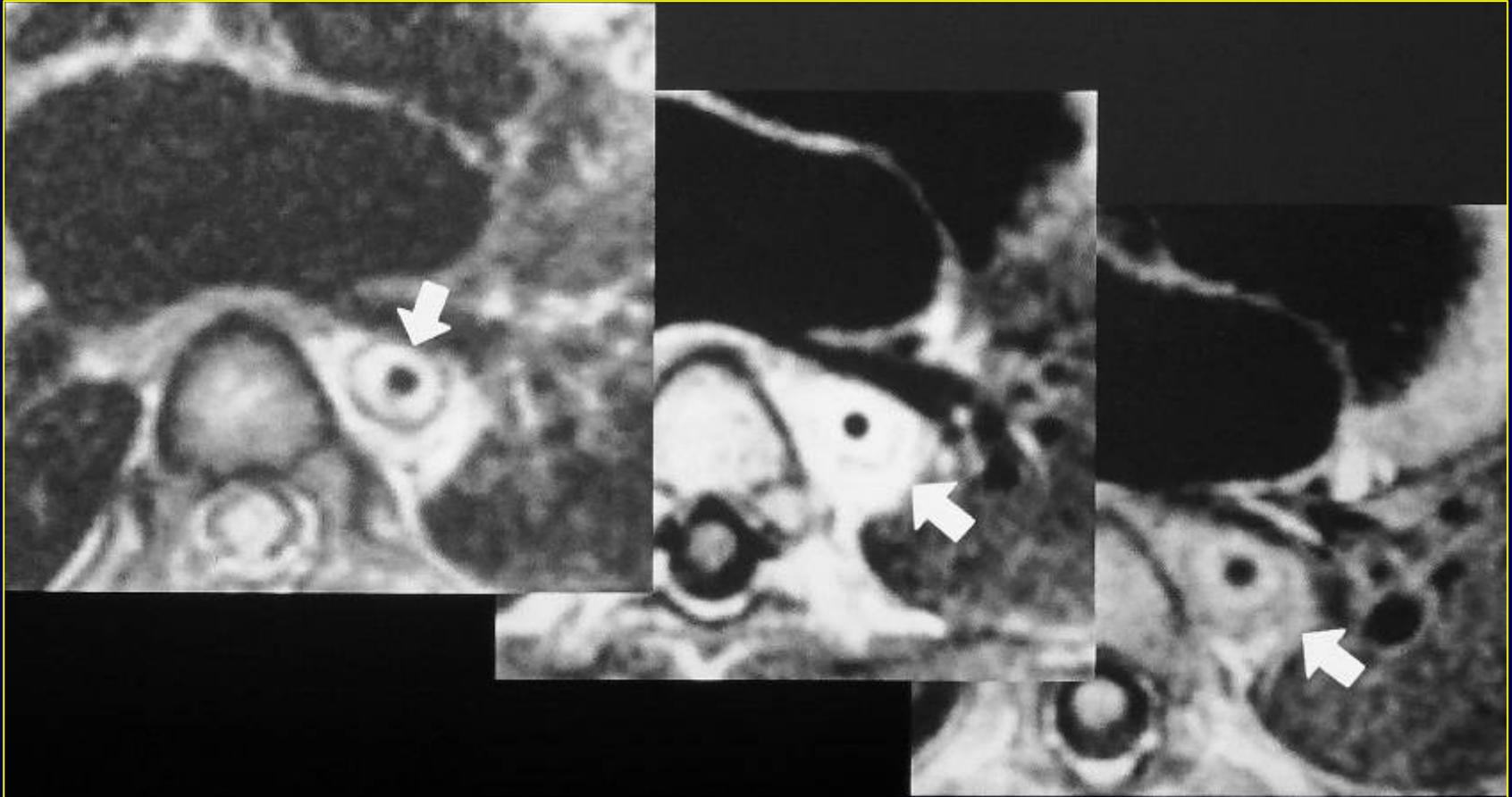
- Sténoses (68%)
- Occlusions
- Ectasies (12%)
- Anévrisme (4%)

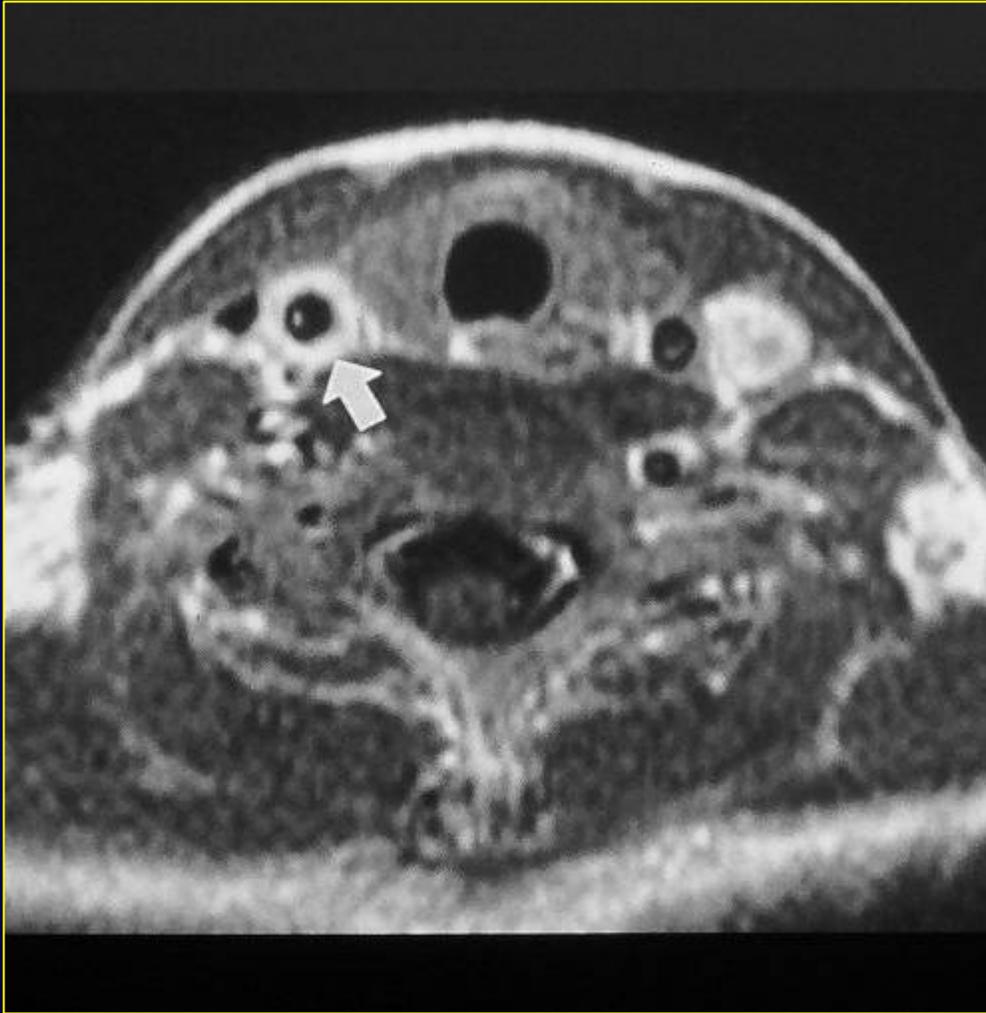












MALADIE DE TAKAYASHU

Imagerie

Diagnostic « d'Activité » :

-Épaississement de la paroi
Supérieur à 4mm

-Rehaussement :

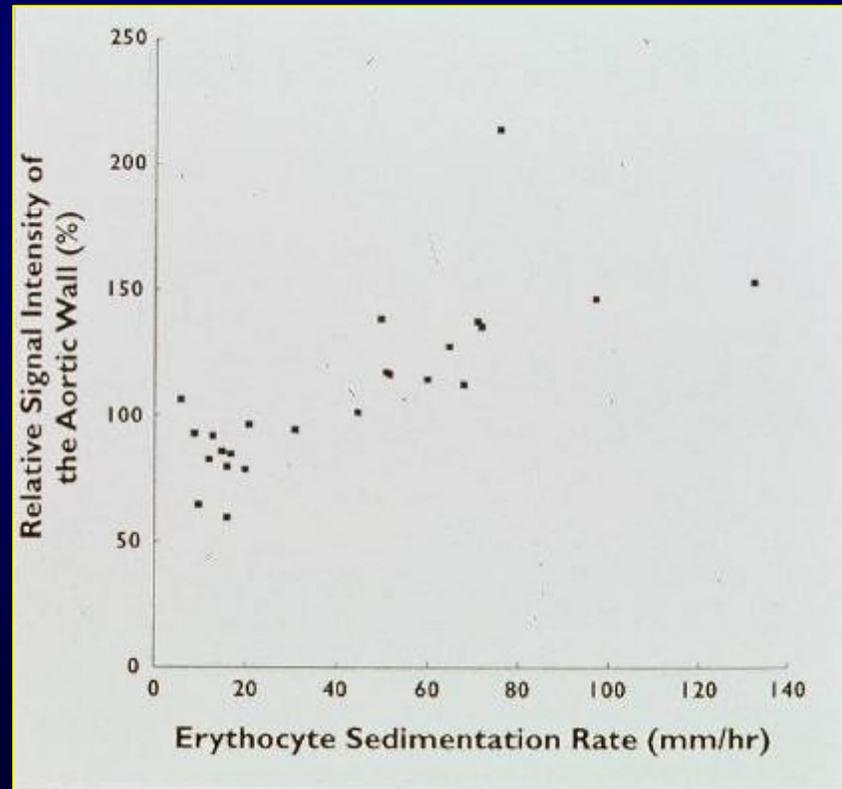
-Signal T1Gd de la paroi > Signal T1Gd myocarde



MALADIE DE TAKAYASHU

Imagerie

Signal T1Gd versus Vitesse de sédimentation :
-r=0,78 p<0,005



MALADIE DE TAKAYASHU

Atteinte artérielle pulmonaire

Artères proximales

Artères lobaires et segmentaires :

Lobes supérieurs > lobes inférieurs

Droites > gauches

Atteinte valvulaire*

Atteinte distale (hémangiomatose capillaire)**

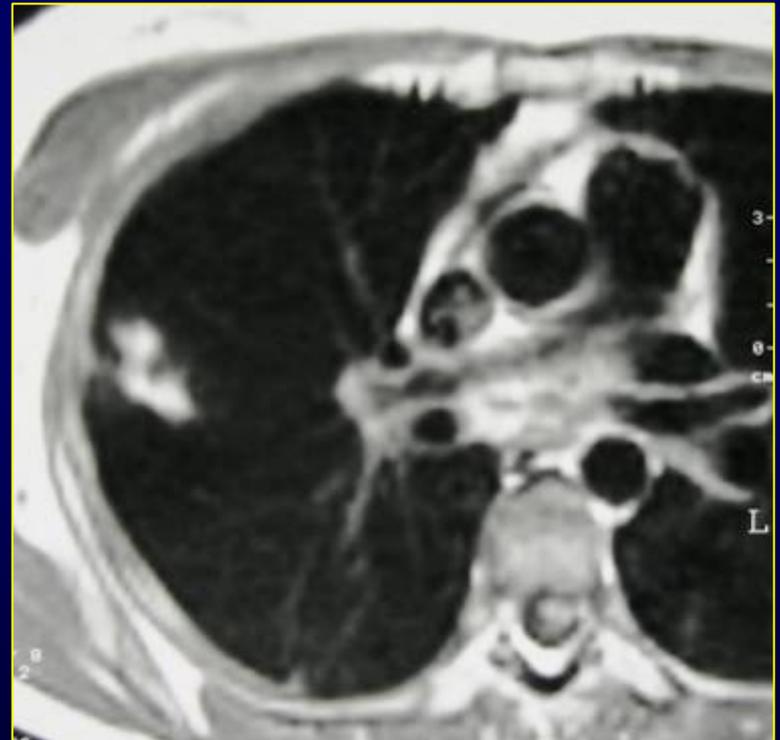
**Rangel et Coll Angiology 1996; 47 : 717*

***Kakkar et Coll. Respiration 1997; 64 : 381*





Dualité prise en défaut : ischémie pulmonaire





Dualité prise en défaut : ischémie pulmonaire

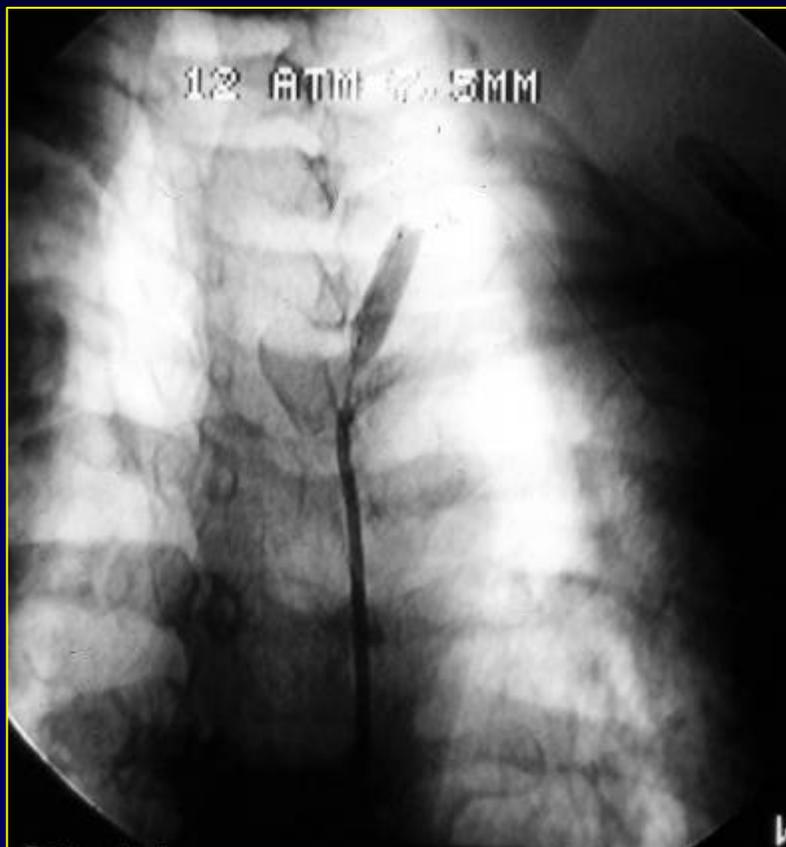


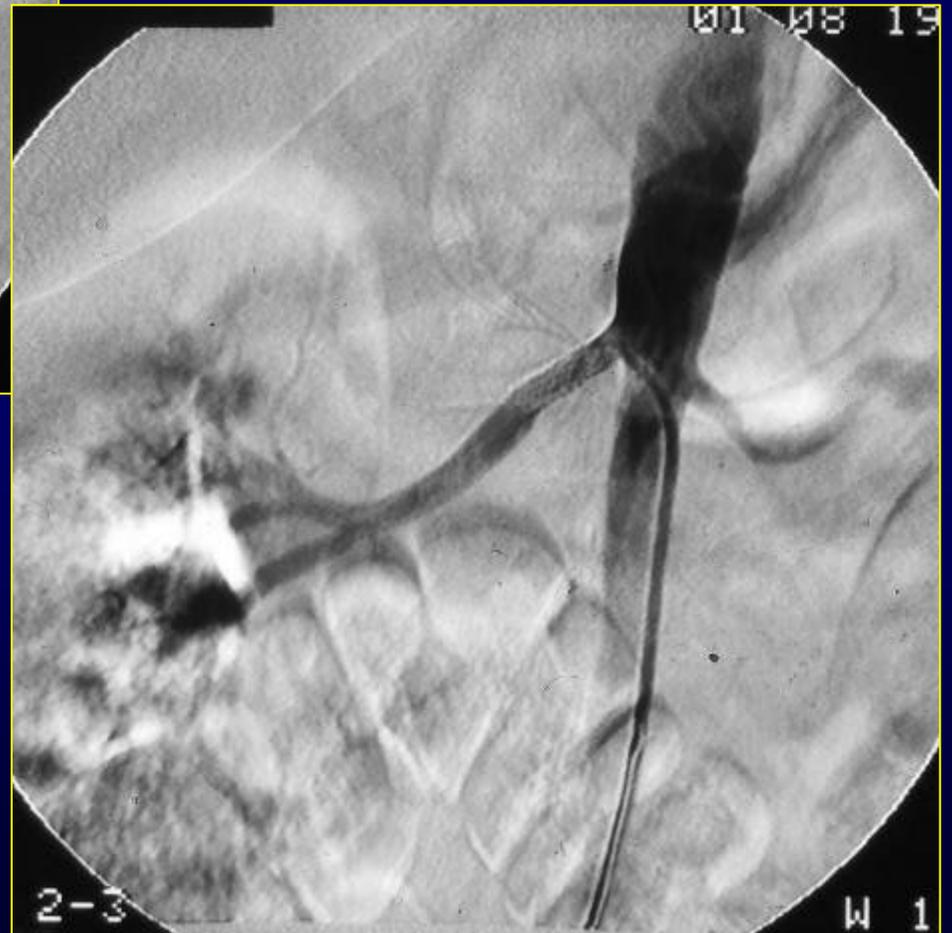












MALADIE DE TAKAYASHU

Traitements

Médical

Chirurgical : ne pas opérer trop tôt

Bons résultats

Facteurs de risque : créatinine, hypercoagulabilité

Angioplasties : ne pas dilater trop tard

Succès à 5 ans (aorte, rénales, carrefour
33-33-60%, respect.)

Succès des redilatations (SS clavières)

facteurs de risque : sténoses asymétriques



MALADIE DE TAKAYASHU

Traitements

Artères pulmonaires :

- Chirurgie : pas de références récentes
Niveau d'HTAP
Siège et étendue des sténoses
- Angiographie interventionnelle*:
PTA des AP proximales
Embolisation d'HVSP : origine coronarienne

*Blétry O. *Formes pulmonaires graves*

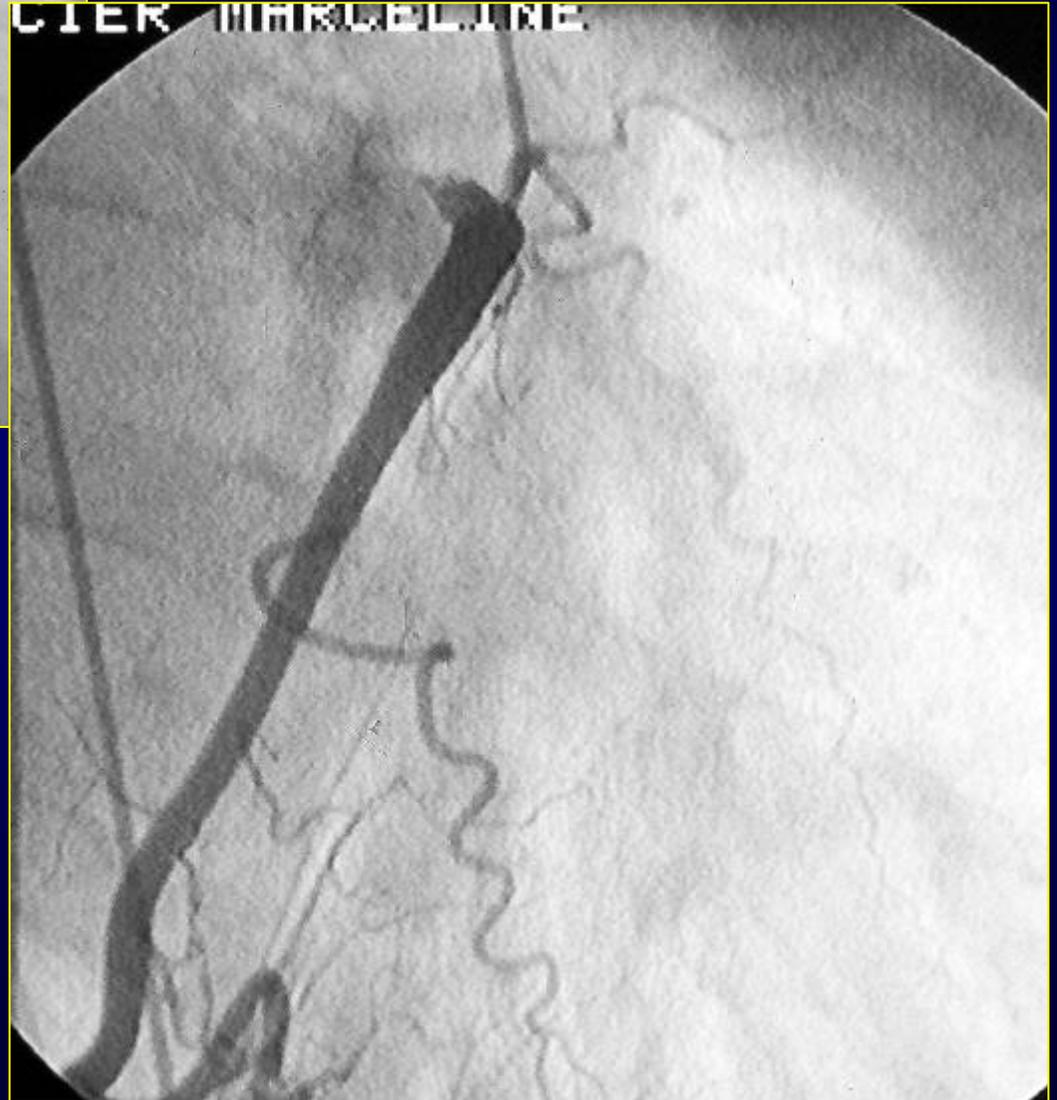
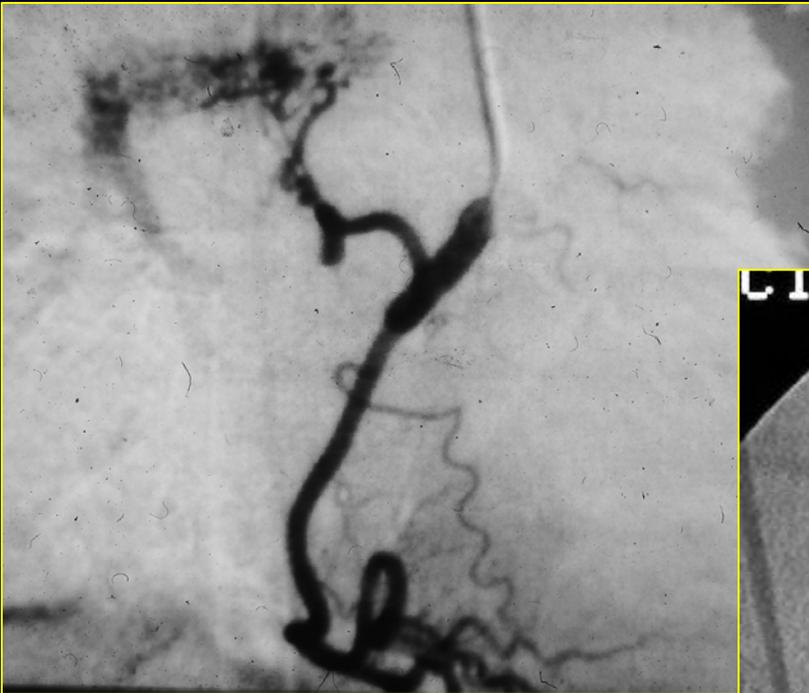
Lille 1989 Société Nationale Française de médecine Interne

Pascal Lacombe
Hôpital Ambroise Paré











MALADIE DE TAKAYASHU

Conclusions

Importance diagnostique de l'imagerie non invasive :

- Éviter la ponction vasculaire
- Préciser l'heure du traitement non médical

Angiographie interventionnelle :

- Indications rares
- Parfois en urgence
- Haute technicité
- Hémoptysies : quelle circulation est responsable?

