

AORTITES NON À CELLULES GÉANTES

Tristan MIRAULT Henri GUILLET

tristan.mirault@aphp.fr
henri.guillet@aphp.fr

vendredi 6 juillet 2018





Hôpital européen Georges-Pompidou



UNIVERSITÉ
**PARIS
DESCARTES**

Centre de référence des
maladies vasculaires rares

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

Centre de référence des maladies vasculaires rares

BICUSPIDIE AORTIQUE FAMILIALE

Il s'agit d'une anomalie
congénitale de la valve
aortique qui peut être
héréditaire.

En savoir +

DYSPLASIE FIBROMUSCULAIRE ARTÉRIELLE

Il s'agit d'une maladie
artérielle sténosante qui
touche principalement les
artères du rein et du cou.

En savoir +

SYNDROME D'EHLERS DANLOS VASCULAIRE

Il s'agit d'une maladie
héréditaire qui peut être
responsable de lésions
artérielles et digestives.

En savoir +

MALADIE DE BUERGER

Il s'agit d'une maladie
inflammatoire liée au tabac
responsable d'occlusions
artérielles distales.

En savoir +

MALADIE DE TAKAYASU

Il s'agit d'une maladie
inflammatoire des gros
vaisseaux qui touche surtout
les femmes.

En savoir +

LYMPHOEDEME PRIMITIF

Il s'agit d'une maladie, parfois
héréditaire, liée à un mauvais
fonctionnement spontané du
système lymphatique.

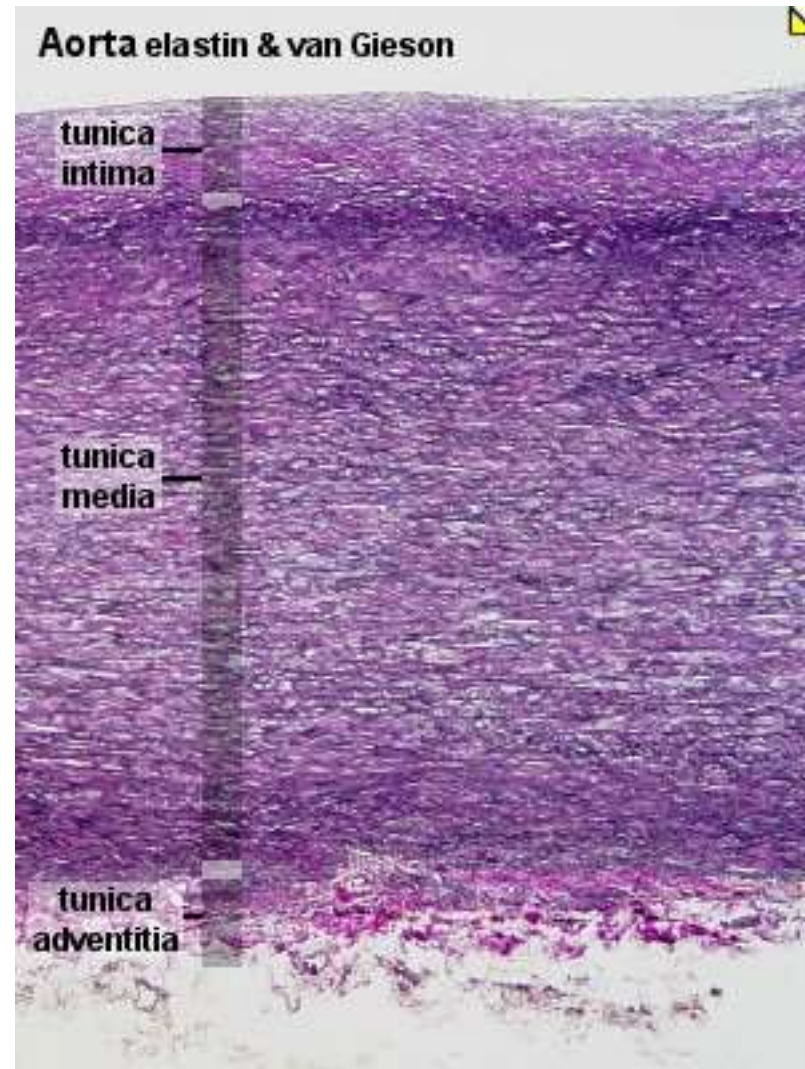
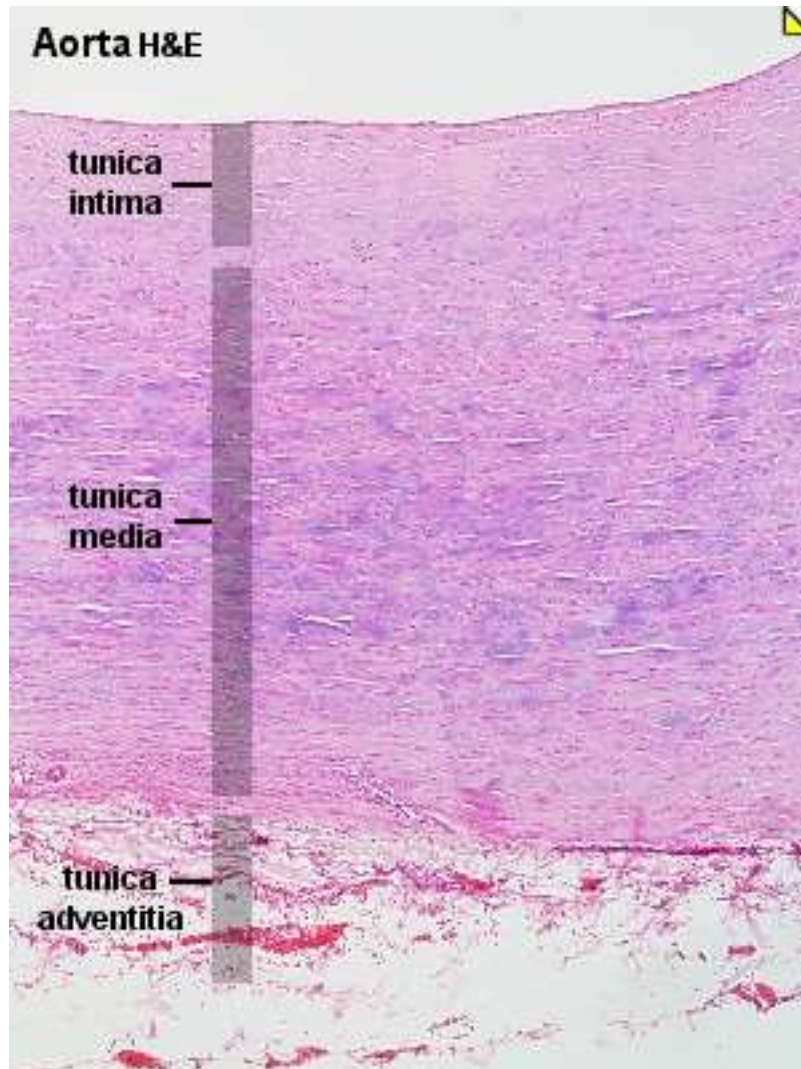
En savoir +



European
Reference
Networks

**VASCERN, the European Reference Network
on Rare Multisystemic Vascular Diseases**

Aorte: Histologie normale



→ artère élastique

<http://www.lab.anhb.uwa.edu.au/mb140/corepages/vascular/vascular.htm#labelastic>

Aortite: Diagnostic

Souvent pauci-symptomatique

Syndrome inflammatoire

=> Diagnostic radiologique et / ou histologique

- **Épaississement pariétal, circonférentiel et homogène, de plus de 2–3 mm en TDM ou IRM**
 - **Prise de contraste de la paroi**
- **Hyperfixation vasculaire intense en 18F-FDG-TEP**

Aortite: Histologie

Aortite

Infiltrat inflammatoire

Épaississement

Fibrose

± athérosclérose

± bactérie

Infiltrat polymorphe:
PNN, PNE,
macrophages, cellules
géantes, granulomes,
lymphocytes
plasmocytes

Leucocytoclasie:
débris de noyau de
PNN dans la paroi

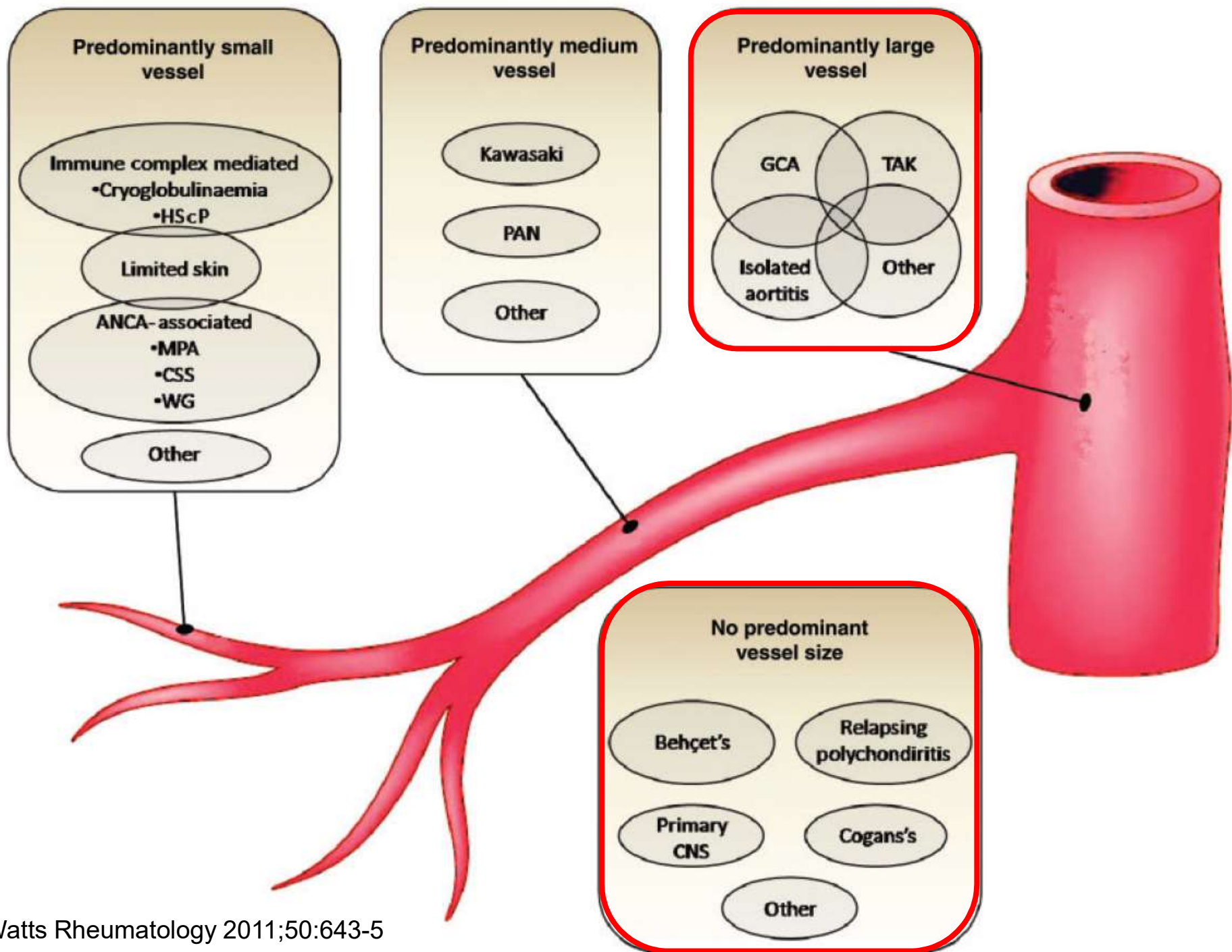
Nécrose fibrinoïde:
plage éosinophile =
vascularite nécrosante

Nécrose kystique de la média:
Destruction des fibres
élastiques

Aortite: Étiologies

Inflammatory pattern	Composition	Examples of specific systemic diseases
Granulomatous/ giant cell pattern	Clusters of epithelioid macrophages with or without giant cells or compact/well-formed granulomas	<i>Usually without compact/well-formed granulomas:</i> GCA, GPA, EGPA <i>Sometimes with compact/well-formed granulomas:</i> Rheumatoid arthritis, Takayasu arteritis <i>Usually with compact/well-formed granulomas:</i> Sarcoidosis, mycobacterial and fungal infections
Lymphoplasmacytic pattern	Lymphocytes and plasma cells without a granulomatous component	IgG4-RD, lupus, AS, syphilitic aortitis, an undersampled granulomatous aortitis
Mixed inflammatory pattern	All/most inflammatory cell types without an overt granulomatous pattern	Cogan syndrome, Behçet's disease, relapsing polychondritis
Suppurative pattern	Neutrophilic abscesses with necrosis and cell debris	<i>Staphylococcus</i> , <i>Streptococcus</i> , <i>Salmonella</i> , <i>Pseudomonas</i> , and fungal infections

Stone JR, et al, Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardio-vascular Pathology: I. Inflammatory diseases , Cardiovasc Pathol (2015)



Aortite: Épidémiologie

- Très peu d'études épidémiologiques
- Séries chirurgicales rétrospectives de faibles effectifs

Artérite à cellules géantes 7.7 – 76.9%

Artérite de Takayasu 2.6 – 14%

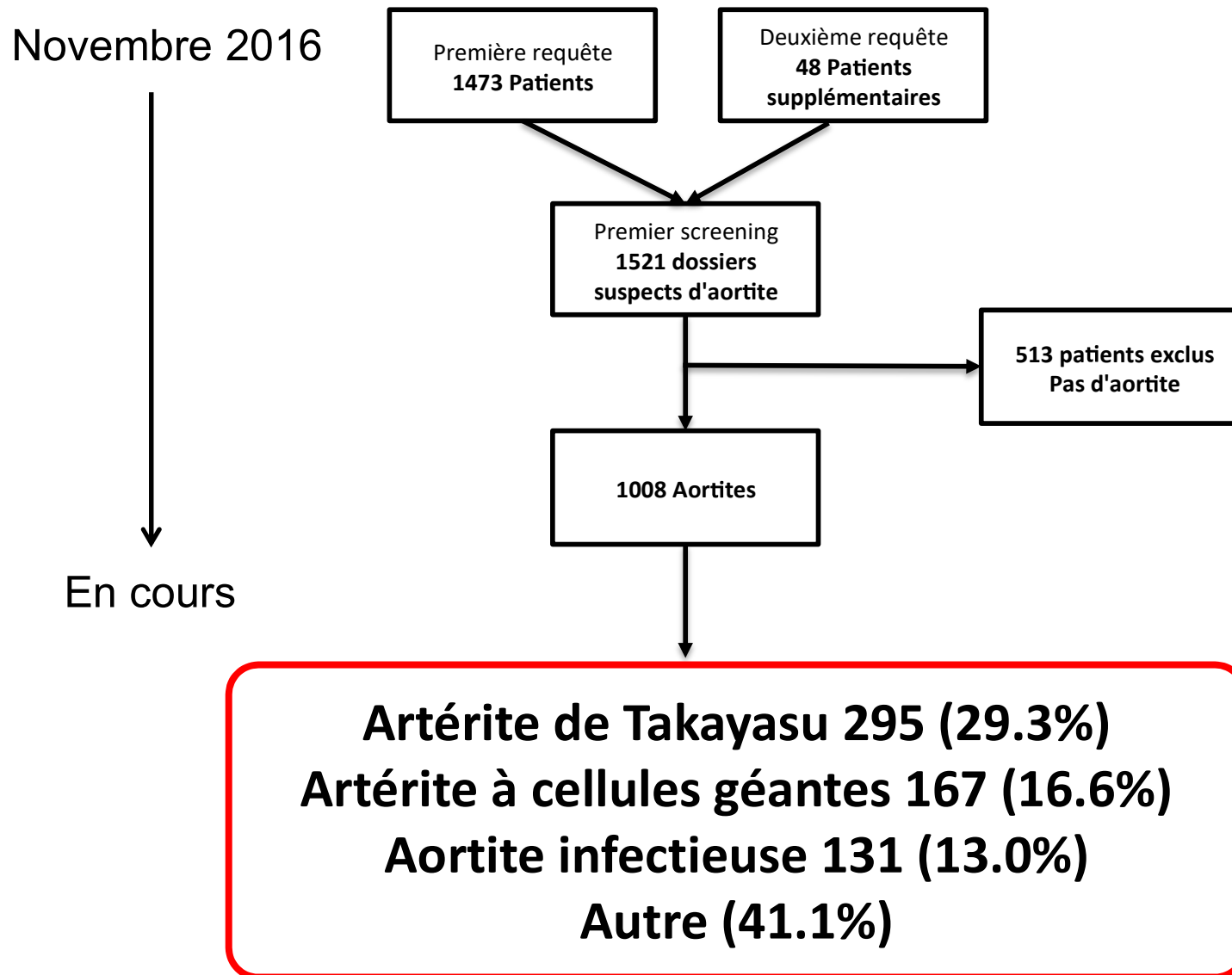
Aortite infectieuse 2.7%

Aortite idiopathique 0 – 72.9%

Autre 4 – 19%

- Miller D.V. Surgical pathology of noninfectious ascending aortitis: a study of 45 cases with emphasis on an isolated variant Am J Surg Pathol 2006.
- Rojo-Leyva F. Study of 52 patients with idiopathic aortitis from a cohort of 1204 surgical cases Arthritis Rheum 2000.
- Pacini D. Incidence, etiology, histologic findings, and course of thoracic inflammatory aortopathies Ann Thorac Surg 2008.
- Schmidt et al. Arthritis Research & Therapy 2011

Aortite: cohorte HEGP



Aortite: Complications

Aortite

Sténose

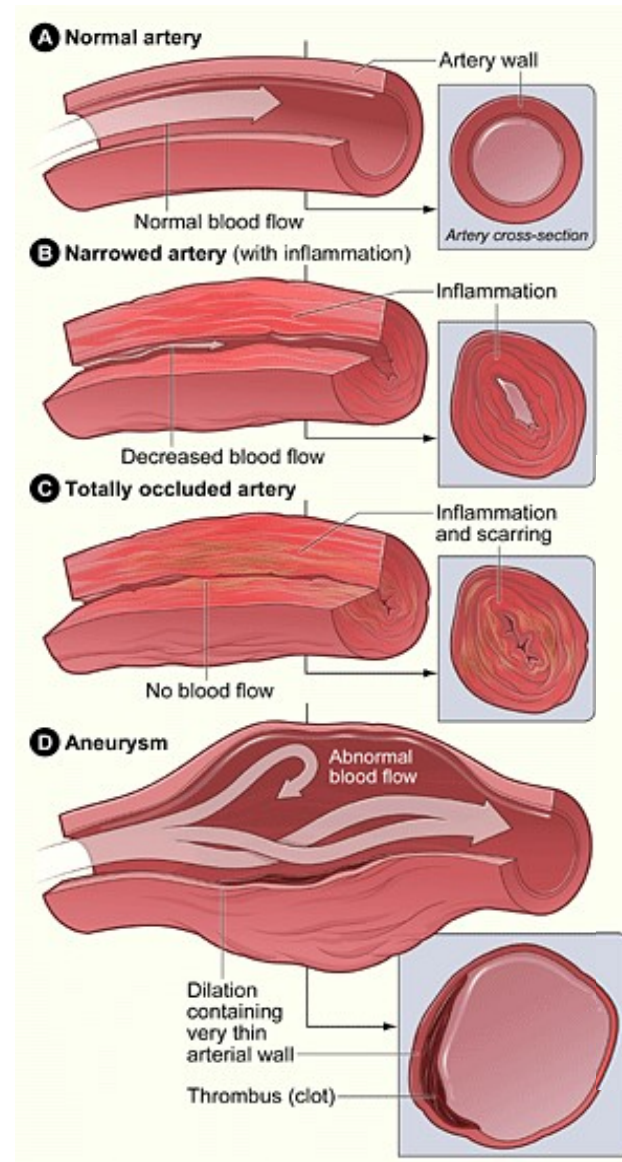
Occlusion

Anévrisme

Dissection

Rupture

Pseudo - anévrisme



Cas clinique 1

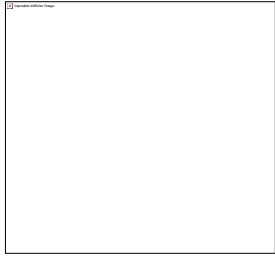
- Patiente 65 ans, origine guinéenne, HTA, surpoids, hospitalisée pour exérèse d'une tumeur cutanée dans la région sus-pubienne
- Morphologie, localisation, évolution évoquent un *dermato-fibrosarcome de Darier-Ferrand*
- Tumeur dermique de **malignité intermédiaire**
- → **bilan d'extension**





Scanner thoracique
anévrisme de l'aorte
ascendante: 60mm
épaississement pariétal
hyperdensités pariétales
CRP 50mg/L





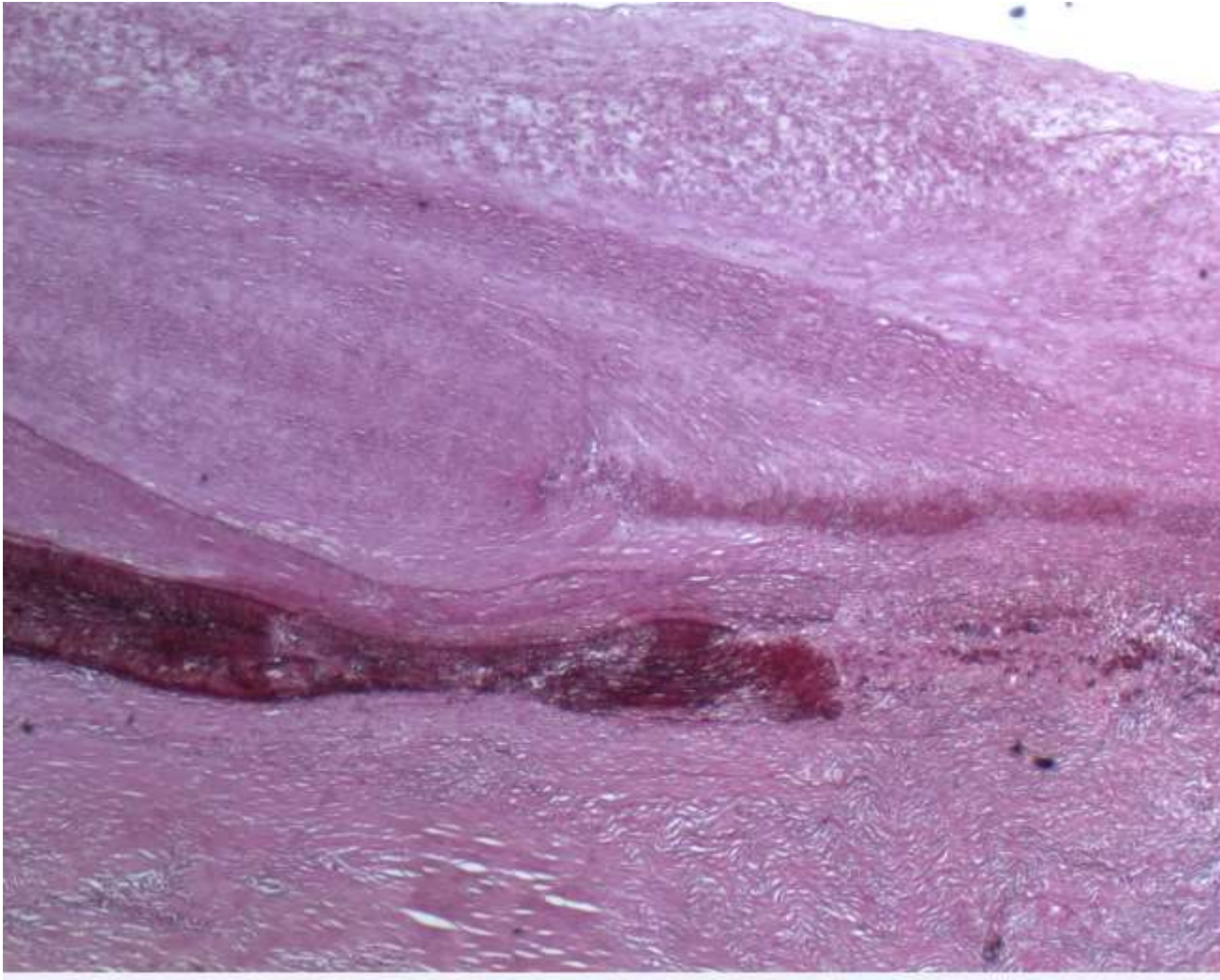
Chirurgie cardiaque HEGP

- Remplacement de l'aorte ascendante et de la hémicrosse
 - résection de l'anévrisme (paroi épaisse et inflammatoire)
 - prélèvement anatomopathologiques et bactériologiques

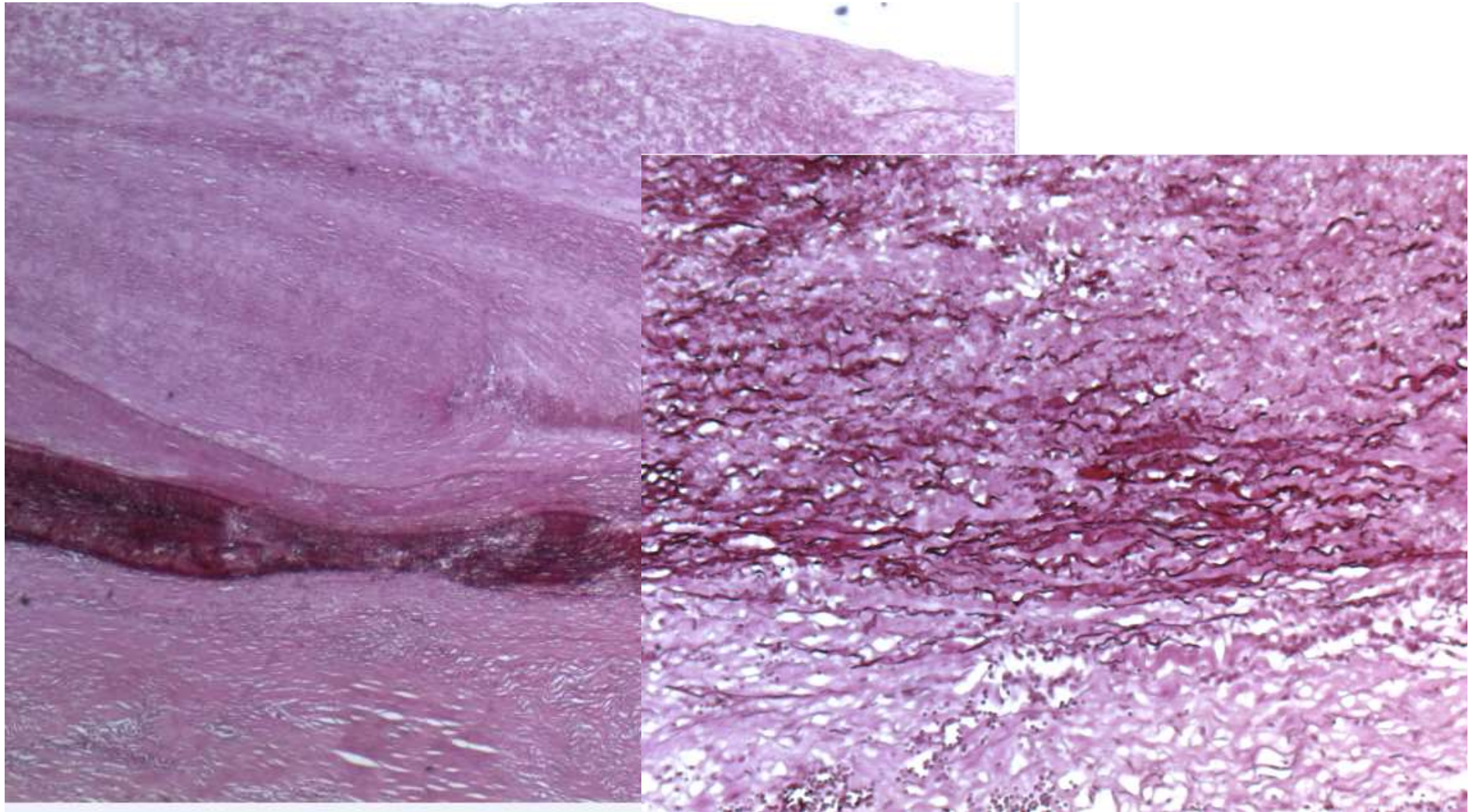
Anatomopathologie

- Paroi artérielle très épaissie, fibro-calcifiée, témoignant d'une physiopathologie non aiguë
- Remaniement important des 3 tuniques
- Disproportion entre les tuniques
- Destruction
- Infiltration lympho-plasmocytaire

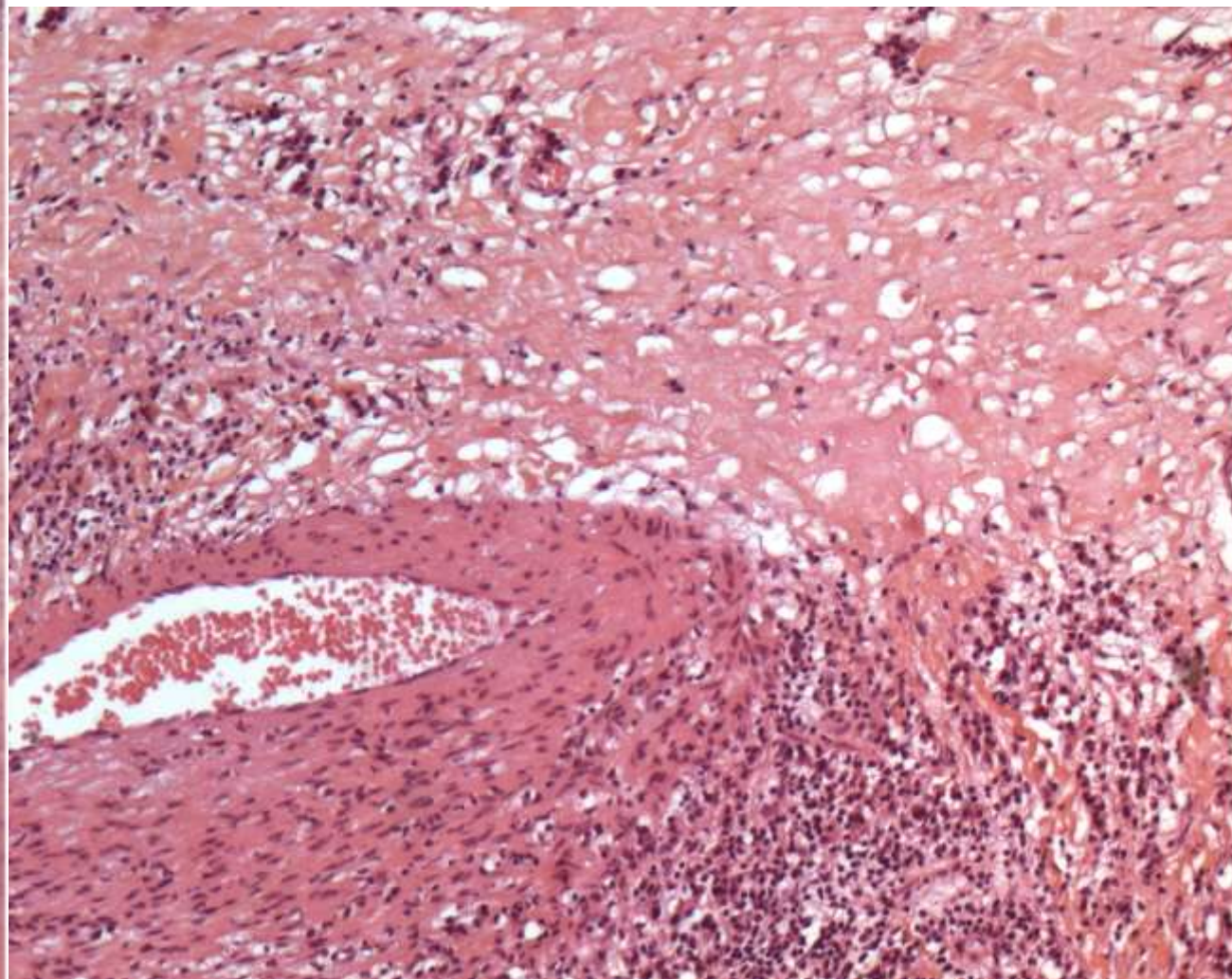
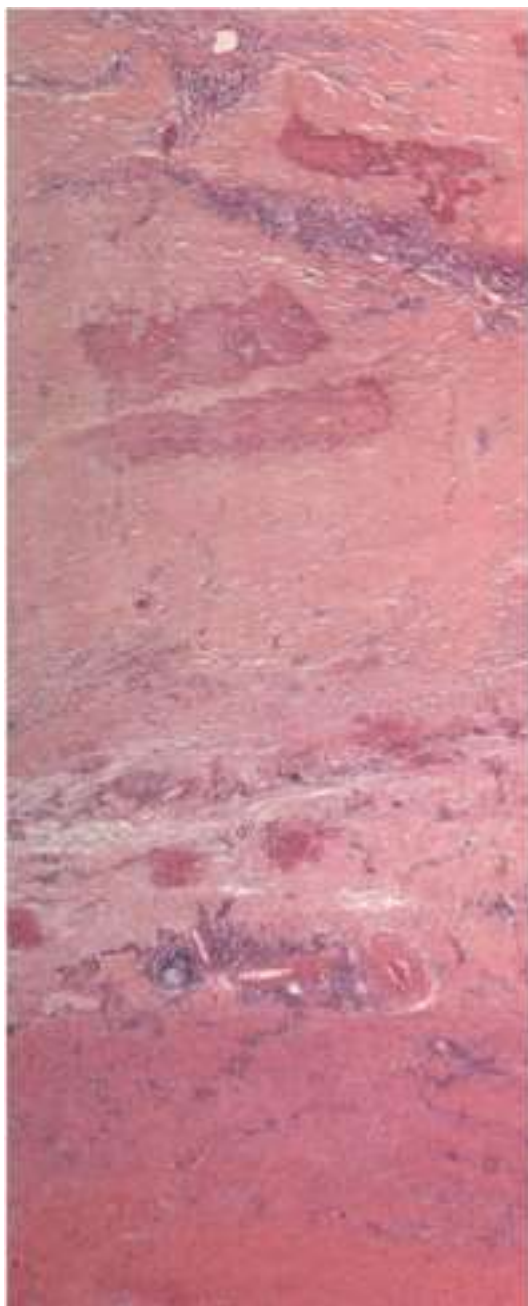
Destruction de la média



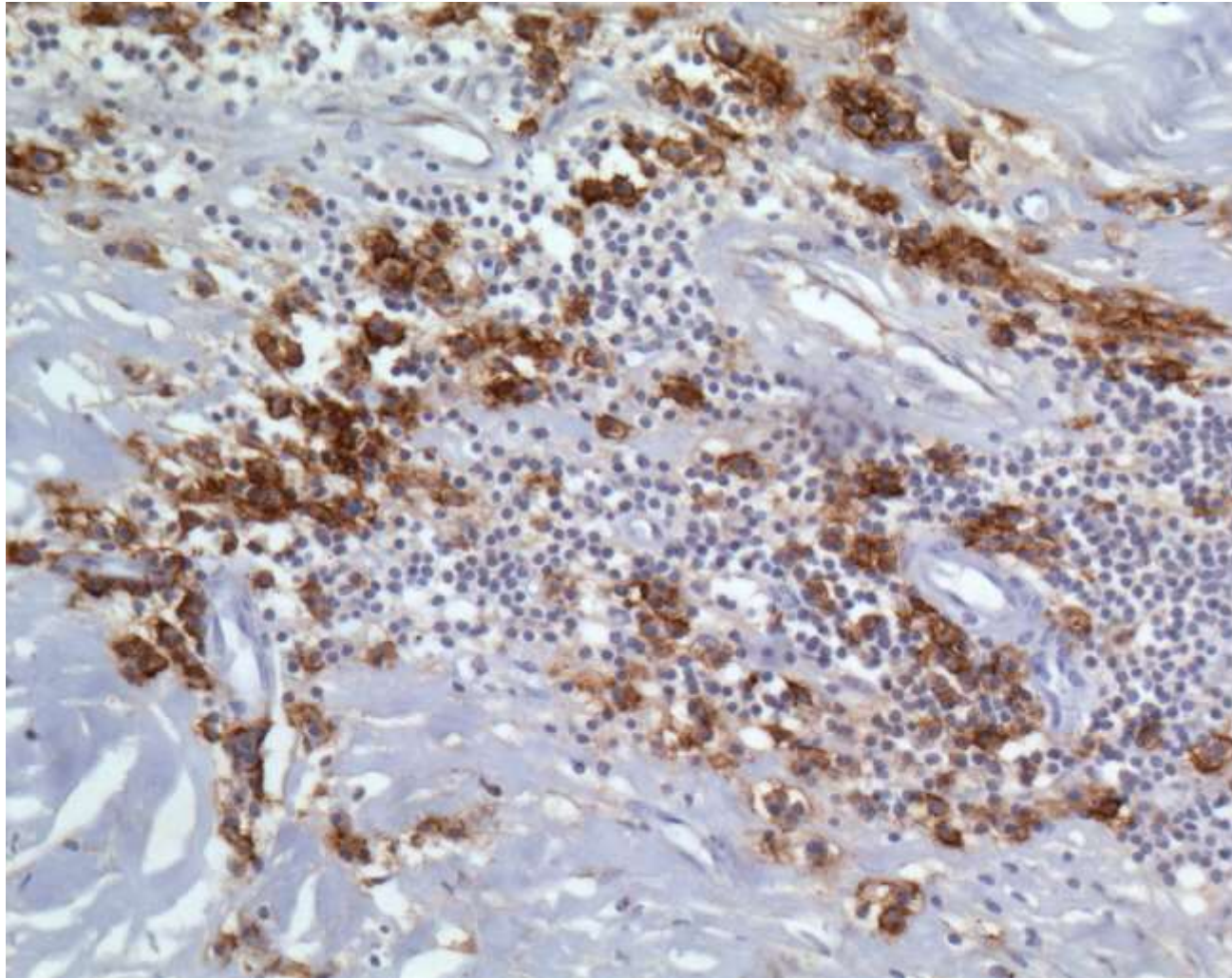
Destruction de la média



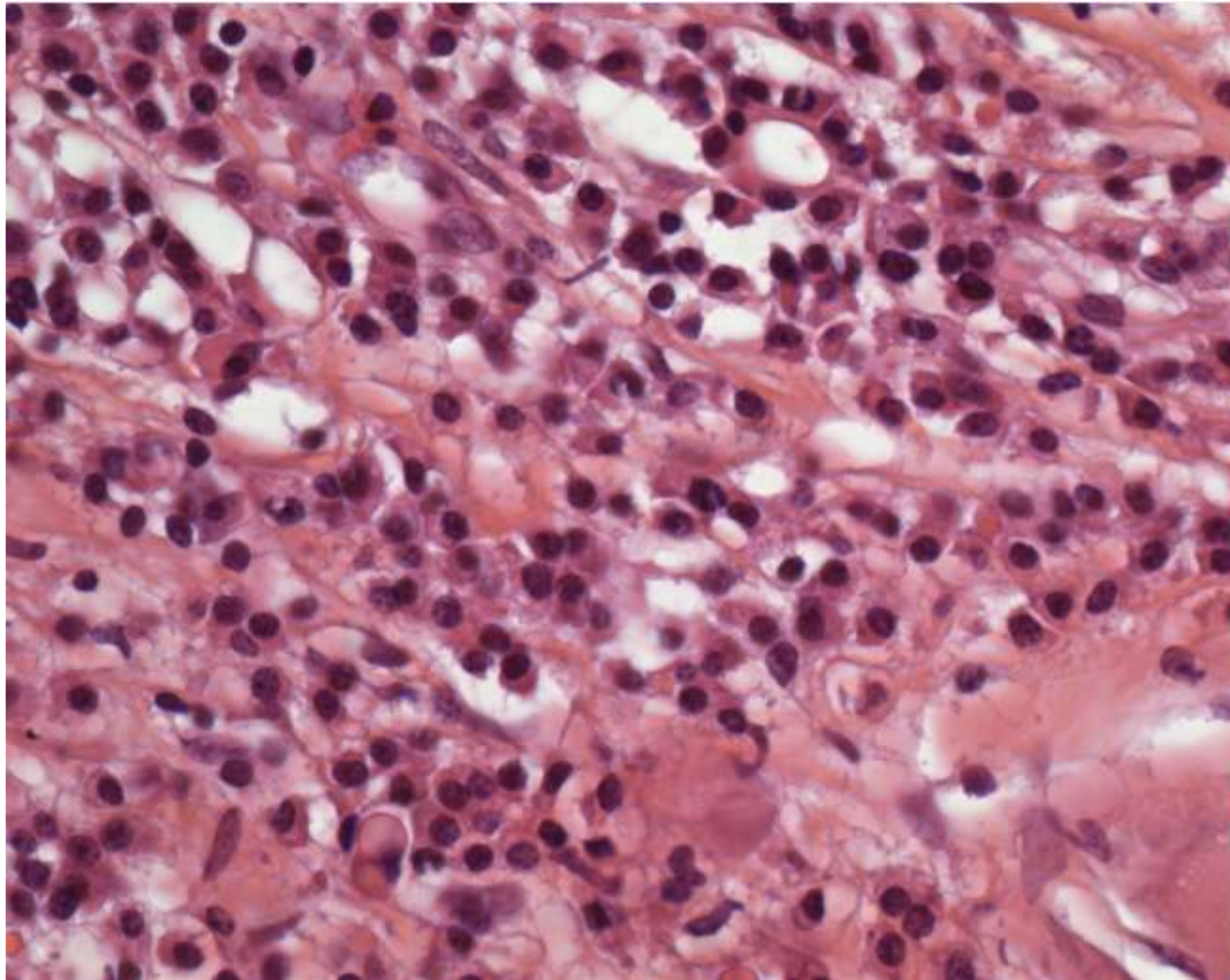
Adventice inflammatoire



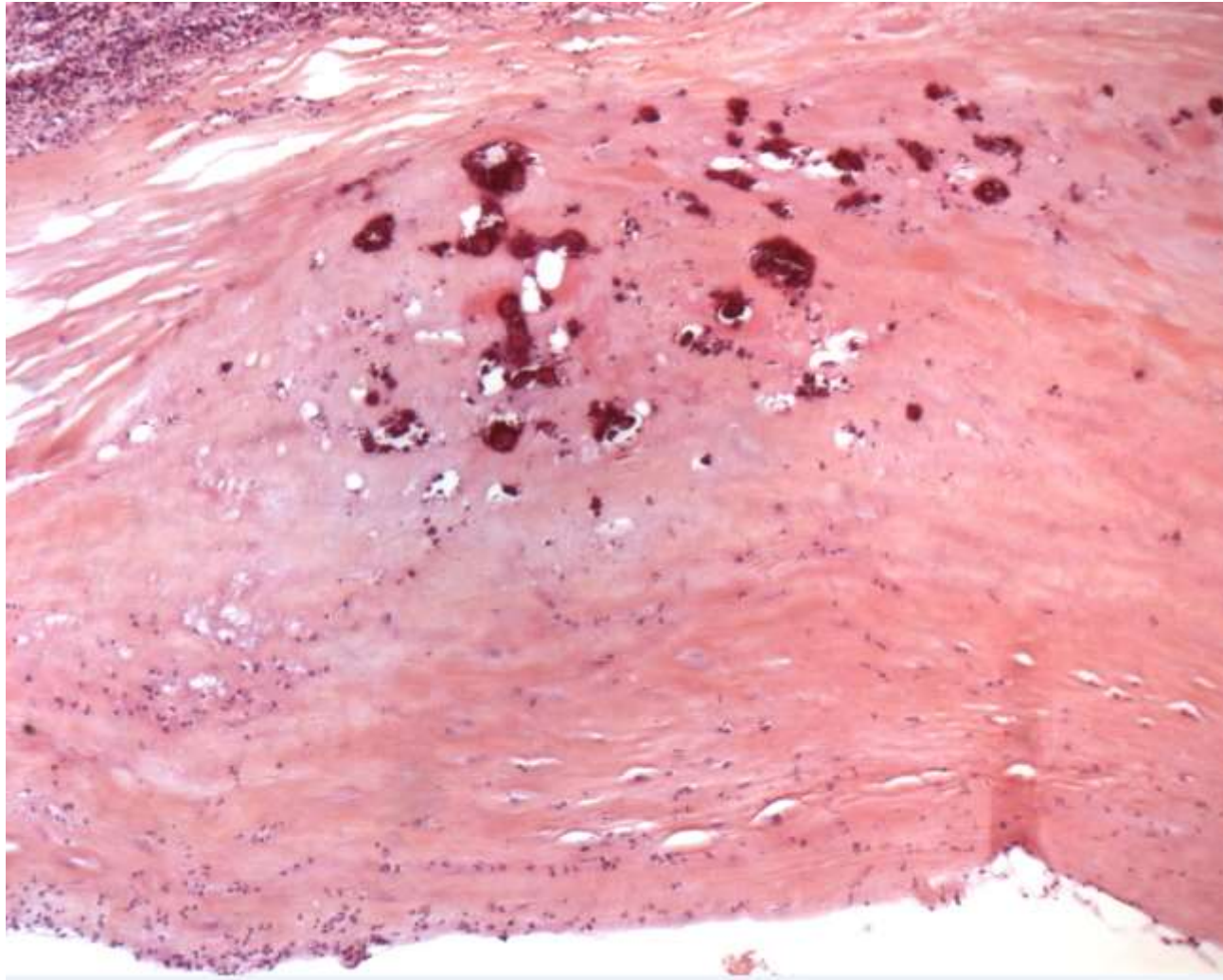
Adventice, plasmocytes (CD138+)



Infiltration plasmocytaire



Athérome (non spécifique)



hypothèses diagnostiques

1) Takayasu

- Epaissement fibreux adventiciel + mutilation partie externe de la média
- Mais... absence de cellules géantes (alors que l'inflammation reste floride)
- pas d'autres atteintes vasculaires
- patiente de 65 ans

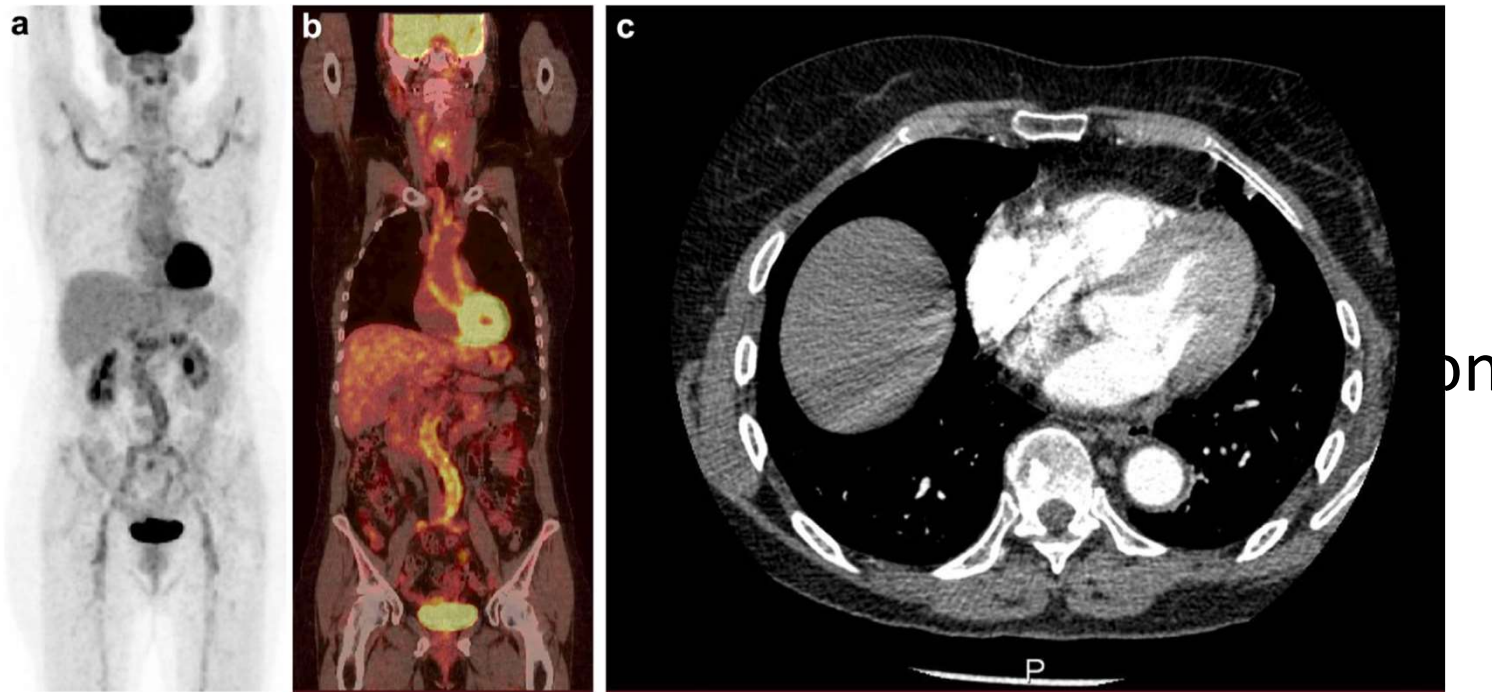
Takayasu Arteritis

Take Home Messages

- Young woman
- Limb claudication (cramp of the arms, walking impairment)
- Diminution or loss of pulses
- Unable to measure blood pressure on one arm, asymmetrical pressure values
- Arterial Bruits at physical examination
- Inflammation on biologic parameters
- Imaging (EchoDuplex, angioCR, angioMRI, 18 FDG PET-scanner)
 - Circumferential wall thickening, tubular, 'macaroni' sign
 - Stenosis or occlusion of the Aorta or its main branches
 - No atherosclerosis, No infection, No dysplasia
- Therapies
 - Corticosteroids 1mg/kg first line
 - Immunosuppressant
 - Methotrexate 0,3mg/kg/week
 - Azathioprine 3mg/kg (max 150mg)
 - Biotherapies: anti-TNFalpha, anti-IL6
 - Anti-hypertensive + anti-platelet
- Follow-up
 - Clinic / Biologic (acute phase proteins) / imaging

hypothèses diagnostiques

2) Artérite à cellules géantes



Giant Cell Arteritis

Take Home Messages

- Old woman
- New-onset headaches, jaw claudication
- Abnormal temporal artery on physical examination
- Visual symptoms of sudden onset
- Inflammation on biologic parameters
- Temporal artery biopsy +++
- Imaging (EchoDuplex, angioCR, angioMRI, 18 FDG PET-scanner)
 - Circumferential wall thickening
 - Stenosis or occlusion of the Aorta or its main branches
 - No atherosclerosis, No infection, No dysplasia
- Therapies
 - Corticosteroids 0,7 – 1 mg/kg first line
 - Immunosuppressant : Methotrexate 0,3mg/kg/week
 - Biotherapies: anti-IL6
 - Anti-platelet
- Follow-up
 - Clinic / Biologic (acute phase proteins) / imaging

hypothèses diagnostiques

3) Aortite syphilitique?

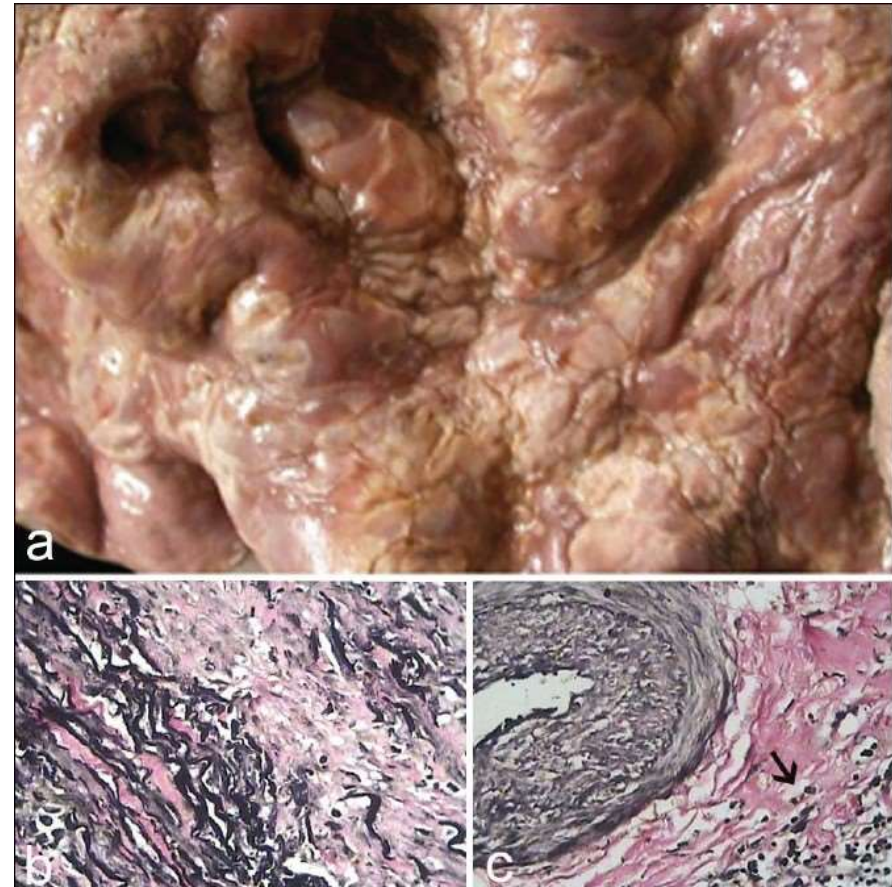
Histologie compatible +++

Aortite syphilitique

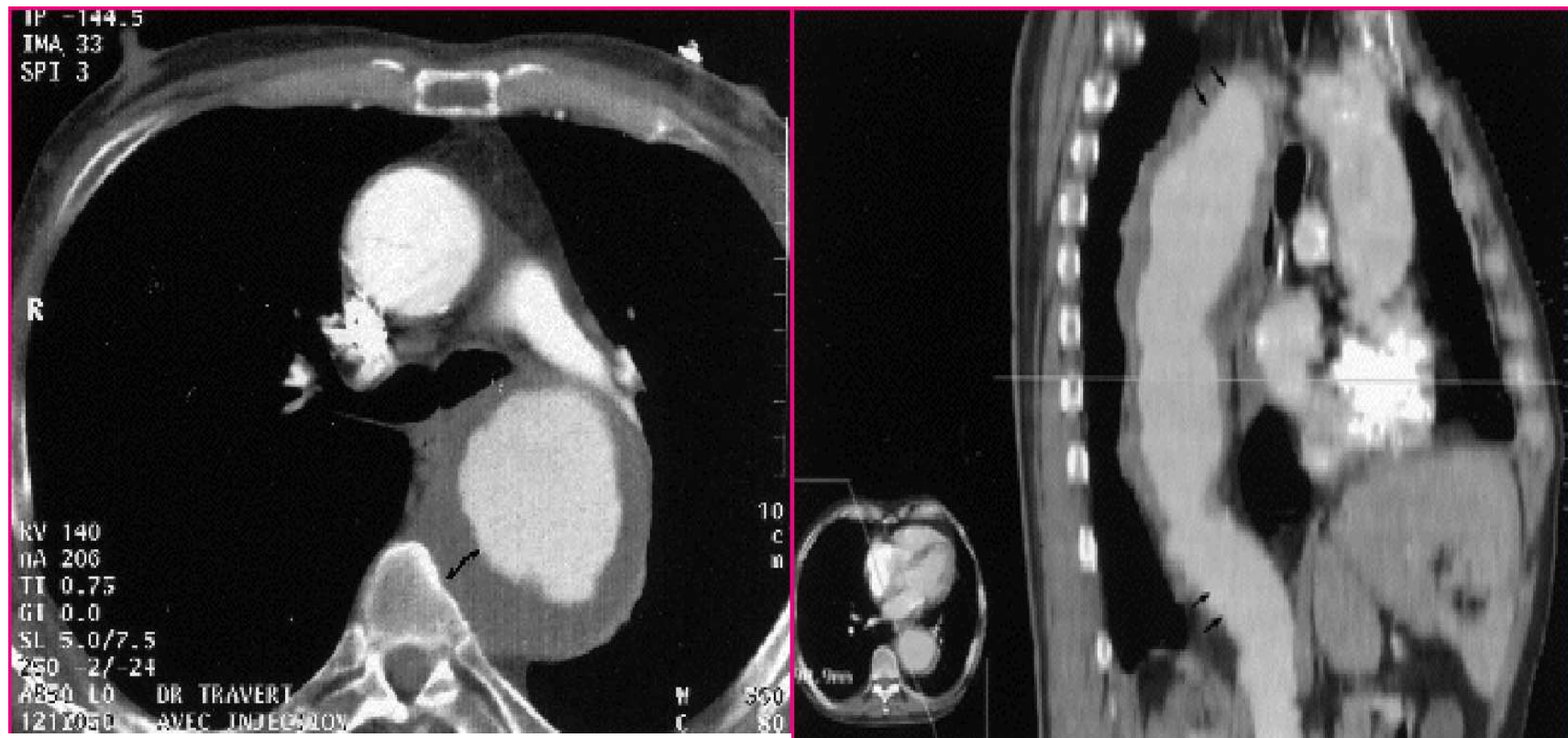
44 cas (23,5%) / 187 chirurgie
Aorte non athéromateuse
Asymptomatique 14%

IAo 73%
Coronarite ostiale 59%
Anévrisme 59%

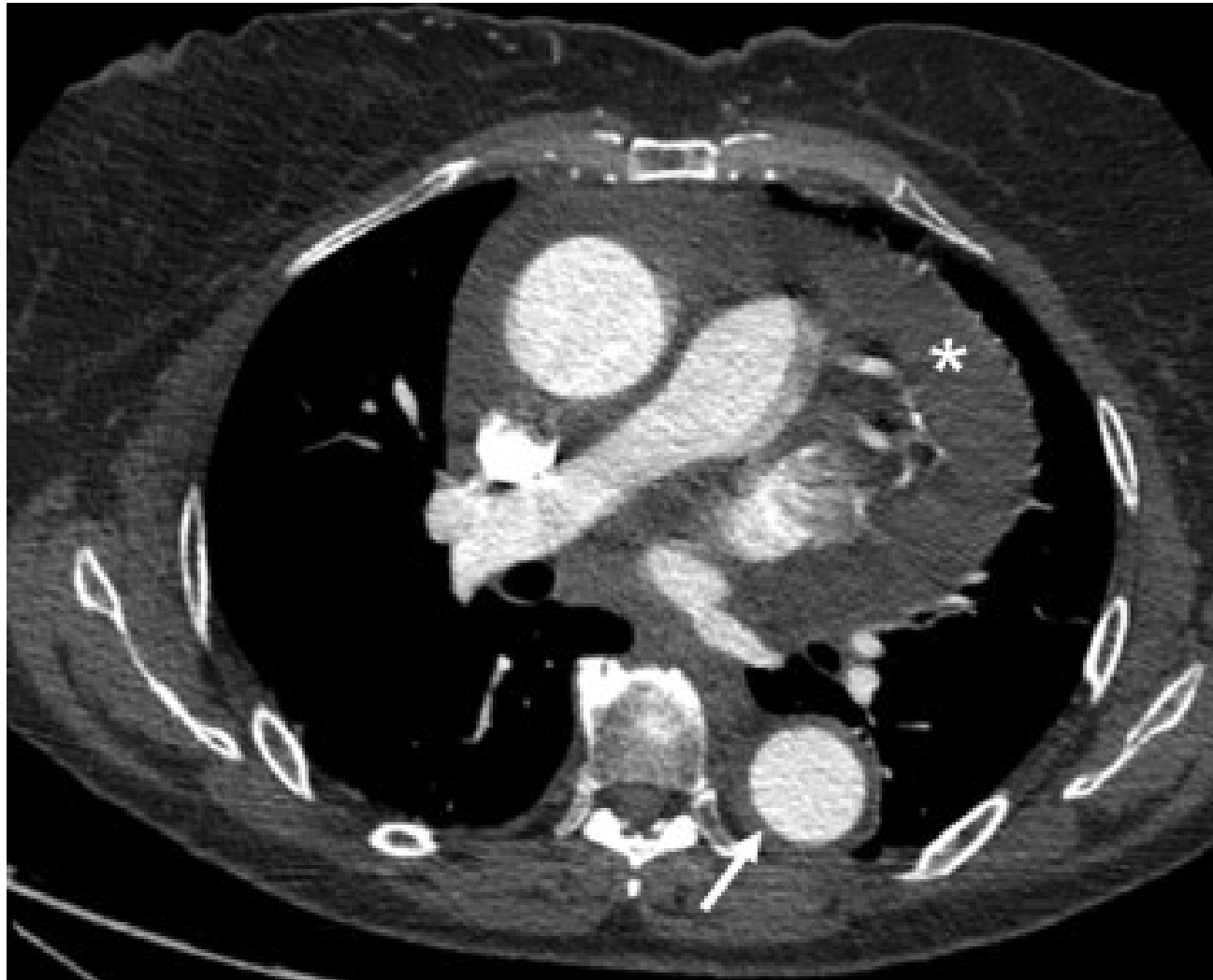
Aspect macroscopique
d'écorce d'arbre
Fibrose de la média
Infiltrat lymphoplasmocytaire
adventiciel



Aortite syphilitique



Aortite syphilitique et tamponnade



Contrast-enhanced multislice computed tomographic scanner, axial view, showing circumferential pericardial effusion (*) and thickening of the aortic wall measured 6.3 mm (arrow).

Aortite syphilitique

- Aorte thoracique: anévrisme, dissection, coronarite ostiale, insuffisance aortique; péricardite
 - Syphilis tertiaire (2-30 ans); 20% des syphilis non ou mal traitées
- Histologie : infiltrat inflammatoire chronique de la media et de l'adventice avec nécrose médiale
- Mise en évidence de *Treponema pallidum*
- Culture des prélèvements (épanchements, tissus) et PCR
- → toujours rechercher neurosyphilis par culture LCR.
- Sérologie: TPHA VDRL
- Sérologie VIH
- Traitement: Pénicilline G iv x 6 semaines
- Chirurgie après introduction antibiothérapie

Explorations bactériologiques de notre patiente...

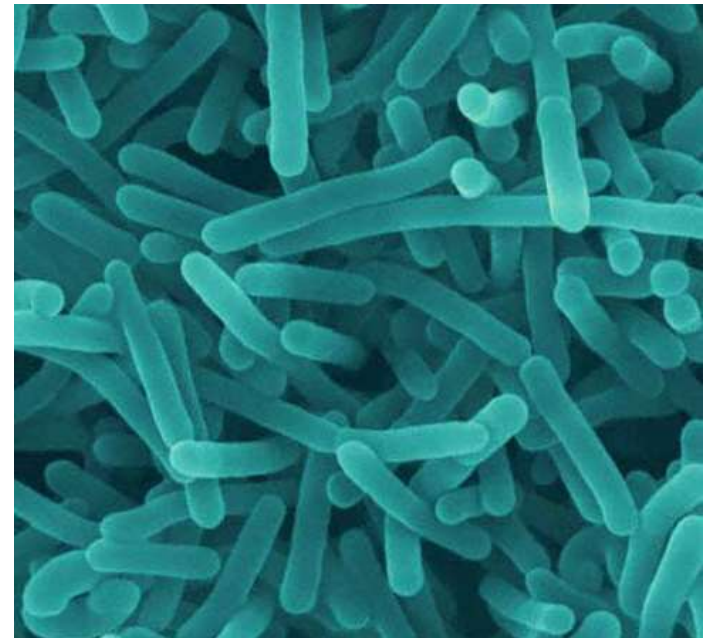
- Pas de tuberculose
- Pas de syphilis
- Sérologie coxiella, bartonnella, brucella négatives
- 6 séries d' hémoculture négatives

Le prélèvement bactériologique

- Mise en culture sur milieux classiques: **stérile**
- Technique moléculaire:
 - RT-PCR utilisant des amorces correspondant à l'ARN 16S
 - Amorces communes à toutes les bactéries/champignons
 - Amplification d' une bande pure, unique

Capnocytophaga canimorsus

- Le genre capnocytophaga:
 - **Capnophile** (pousse sur milieu enrichi en CO₂)
 - **Microaérophile** (ni aérobie ni anaérobie)
 - Fins bacilles GRAM –
 - 7 espèces (différenciées par leurs enzymes) du groupe HACCEK
 - o **Haemophilus aphrophilus**
 - o **Actinobacillus actinomy-cemcomitans**
 - o **Cardiobacterium hominis**
 - o **Capnocytophaga** sputigena et les autres
 - o **Eikenella corrodens**.
 - o **Kingella kingce**



Capnocytophaga canimorsus

- Bactérie de faible virulence pathogène chez l'homme (par cytotoxine)
- Infections surtout chez patients aspléniques:
 - o Surinfection de plaies
 - o Méningite
 - o Endocardites
 - o Septicémie, plusieurs cas de décès

Antibiothérapie Rocéphine pendant 4 semaines
(germe très sensible)

Journal of Clinical Microbiology (2006)

département de médecine interne de Minneapolis

- Anévrisme mycotique de l' aorte **abdominale**
à *capnocytophaga canimorsus*
- Pas d' antigénurie, d' antigénémie, de
sérologie pour diagnostic
- Confirmation du diagnostic par anamnèse

Cas clinique 2

- Homme, 63 ans
- Laborantin
- Voyage à l'île Maurice il y a 15 jours
- Tabac 30 PA non sevré
- OH chronique : 1 bouteille vin / jour
- ATCD :
 - HTA sévère : Lercapress / Esidrex / Hyperium
 - Dyslipidémie sous Crestor
 - Péricardite à 15 ans

Histoire

- 05/05 : douleur lombo-sacrées brutales
- Diarrhée
- 11/05 : MT : Bilan biologique, coproculture + parasito & Echographie abdo
- 13/05 : pic fébrile à 39 ° C frissons
- 14/05 écho abdominale : aortite ?
Spondylodiscite ?

Histoire

- 1
- 2
- 1

M



Appel du bactériologiste

- Hémocultures positives à CG +
 - Probable Streptocoque
- => Aortite à Streptocoque rompue contenue
- Antibiothérapie Amox 12 g + Genta
 - Transfert en USIC pour éliminer endocardite
 - Aggravation au scanner à 24 heures: faux anévrisme septique +++
 - Pontage en urgence en veines fémorales !

Cas clinique 3

- Femme, 69 ans
- Hospitalisée en juillet pour aortite inflammatoire évoluant depuis 4 mois
- ATCD: Splénectomie dans l'enfance, gastrite à HP, ostéoporose
- TTT : CTC 50 mg/j, IPP, Calcium, Bisphosphonate, Diffu K

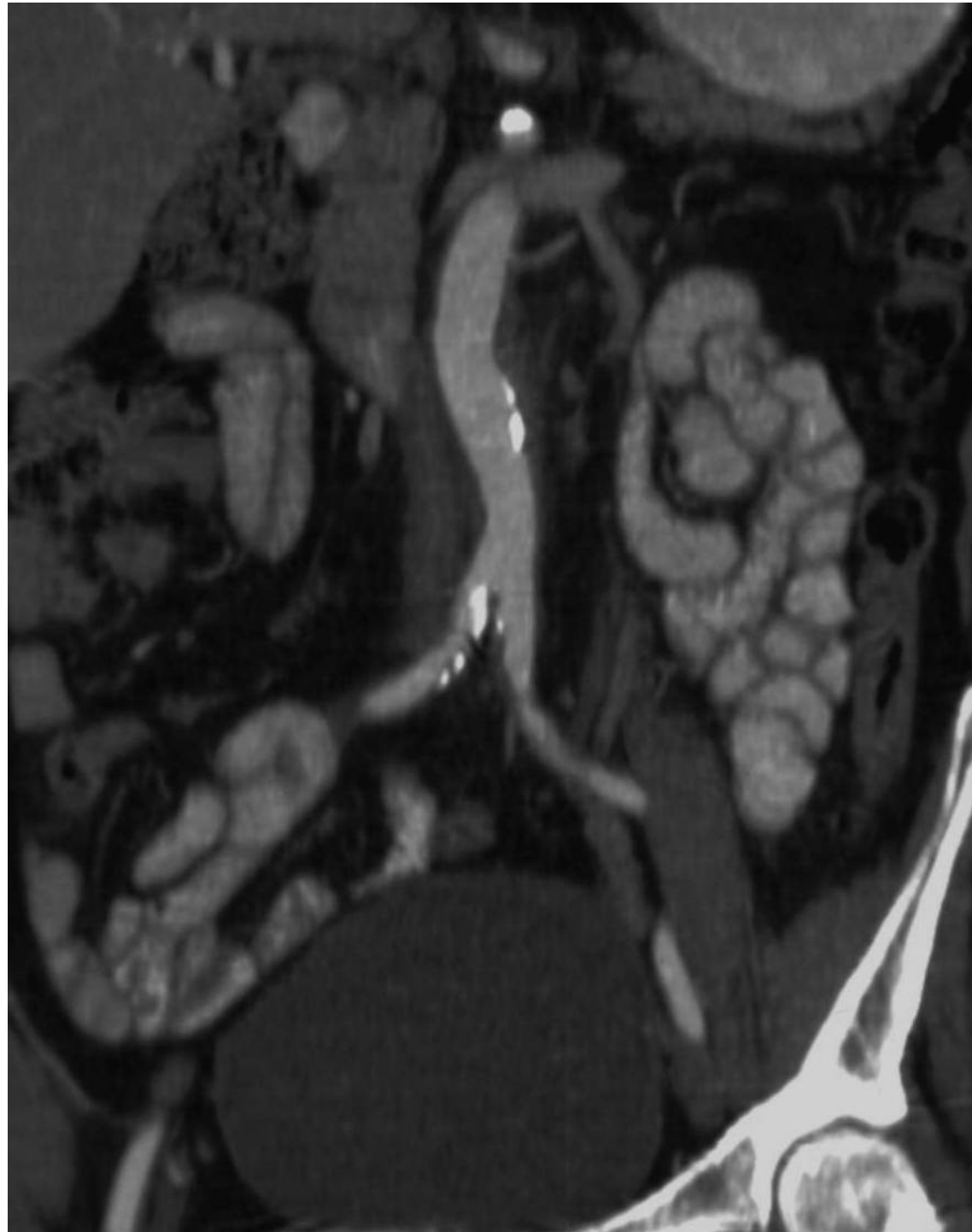
HDM

- Voyage au Bénin (vaccinations et prophylaxie palustre faites) il y a 6 mois
- **Février** Hospitalisation en médecine interne
 - syndrome pseudo-grippal avec hyperthermie à 38,2° C, arthralgies scapulaires d'heure non inflammatoires et céphalées
 - Bilan infectieux négatif ; syndrome inflammatoire (VS à 80 mm, CRP à 60mg/L) ; bilan morphologique négatif (RP et échographie abdominale)
- **Entre février et avril**, apyrexie, lombalgies non spécifiques et persistance d'un syndrome inflammatoire

HDM

- **Avril** réhospitalisation
 - Bilan infectieux négatif
 - Bilan auto-immun négatif : FAN, ANCA, anti -DNA natif...
 - Syndrome inflammatoire : hyper α_2 , hyperfibrinog, VS 70, CRP 50
- BAT (prélèvement satisfaisant) revenue négative
- TDM thoraco-abdomino-pelvien: « engainement tissulaire de l' aorte abdominale sous-rénale prenant le contraste »
- Aspect en faveur d'une aortite
- Corticothérapie à 0,7 mg/kg/j





Juillet: Aggravation

- Persistance du syndrome inflammatoire et fièvre à 39° C
- Contrôle scannographique: régression de l' infiltration péri aortique mais ectasie aortique
- ETO sans argument pour une endocardite
- TDM de contrôle aggravation de l' ectasie aortique avec aspect de pseudo-anévrisme (44mm de diamètre versus 35mm sur le dernier TDM)

=> Aortite infectieuse ??

- Antibiothérapie probabiliste C3G / Fluoroquinolone et Aminoglycoside après les prélèvements bactériologiques





Juillet: Aggravation

- Intervention en urgence devant l' apparition d' une rupture aortique avec dissection étendue à l' axe iliaque gauche
- Allogreffe aorto-aortique et pontage aorto-fémoral G
- Prélèvement per-opératoire positifs à pneumocoque par méthode de PCR
- Aortite à pneumocoque compliquée d'un anévrisme aortique disséquant traitée chirurgicalement
- Arrêt de l'antibiothérapie à J60 de la cure chirurgicale

Un peu d'histoire

- Au XVI ème siècle première description d' un anévrisme associé à une infection : anévrisme syphilitique de l' aorte thoracique descendante (Ambroise Paré)
- 1851 : un cas d' anévrisme infectieux de l' artère mésentérique associé à une endocardite (Koch)
- 1885 : anévrisme de forme végétante appelé anévrisme mycotique (Osler)
- 1923 : 213 anévrismes infectieux étudiés dont 30 sans endocardite $\Rightarrow$ autres causes septiques
- Et depuis

Généralités

- Définition : Anévrismes évoluant dans un contexte infectieux avec un examen bactériologique positif du thrombus mural ou de la paroi.
- ≠ Anévrismes banaux dont le thrombus est colonisé par des germes et de signification discutée.

(10 à 15% de cultures positives, Cormier, 1990)

(10 à 25% pour Hollier en 1993)

Anévrismes infectieux de l' aorte

Affection rare

2 à 3% des anévrismes aortiques

22% des anévrismes artériels infectieux

2^{ème} localisation (après l' a. fémorale)

.... mais grave

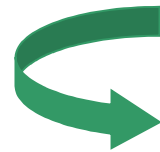
Pathogénie

1. Anévrismes infectieux primaires (les plus fréquents)
= infection d'une artère préalablement pathologique (athérosclérose ou anévrisme), bactériémie/septicémie
2. Anévrismes infectieux secondaires (10-20% des cas)
= greffe bactérienne sur paroi artérielle saine embole septique vasa vasorum / endocardite
3. Anévrismes infectieux par contiguïté = abcès de voisinage, adénite suppurée/ spondylodiscite, cathétérisme/ chirurgie septique de voisinage

Classification

	Forme primaire	Forme secondaire	Forme de contiguïté
age	+ de 65ans	- de 40 ans	indifférent
localisation	aorte	Cranien mbres inférieurs	fémorale
fréquence	60-70%	10-20%	- de 10%
lésion	athérôme	saine	Saine ou pathologique
germes	salmonelle	Staph- strepto	staph

Age moyen de survenue → 70,5 ans
Homme → 80%



Athérome
Anévrisme

	Salmonelles N = 35	Non Salmonelles N = 11
Homme	83%	56%
Age	$67,7 \pm 12,7$	$75,7 \pm 11$

Diabète: 10
BPCO: 4
AVC: 9
IdM: 5
Cirrhose: 3
I. Rénale: 2
Corticoïdes: 4

Hsu, JVS 2004

Mode de révélation

Typiquement:

douleurs abdominales et/ou lombaires et syndrome infectieux
(fièvre et hyperleucocytose)

	N = 46	
Homme	35	
Age	70,5	
Sus rénal	20	
Fièvre	41	89%
Douleurs	34	73%
Hyperleucocytose	41	89%



Triade
33%

Ihaya,
Cardiovasc Surg 2001

Hsu, JVS
2004

Mode de révélation

Autres...

Masse abdominale battante et syndrome infectieux

Asymptomatique découverte fortuite

- chirurgie programmée
- examen complémentaire

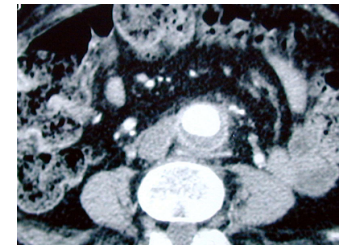
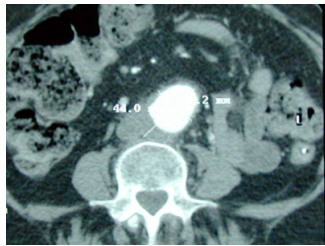
Rupture 21-24%

***(Muller, JVS 2001; Hsu,
JVS 2002)***

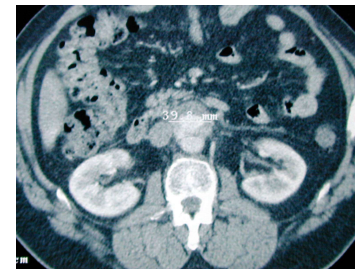
Imagerie

Examens de choix: TDM hélicoïdal et/ou angioIRM

Sont évocateurs: ↑ rapide du diamètre anévrysmal
anévrisme sacciforme
parois aortiques irrégulières, festonnées
abcès / lyse vertébrale
collection rétropéritonéale



Plus spécifique?
(pathognomonique?) gaz dans la paroi aortique

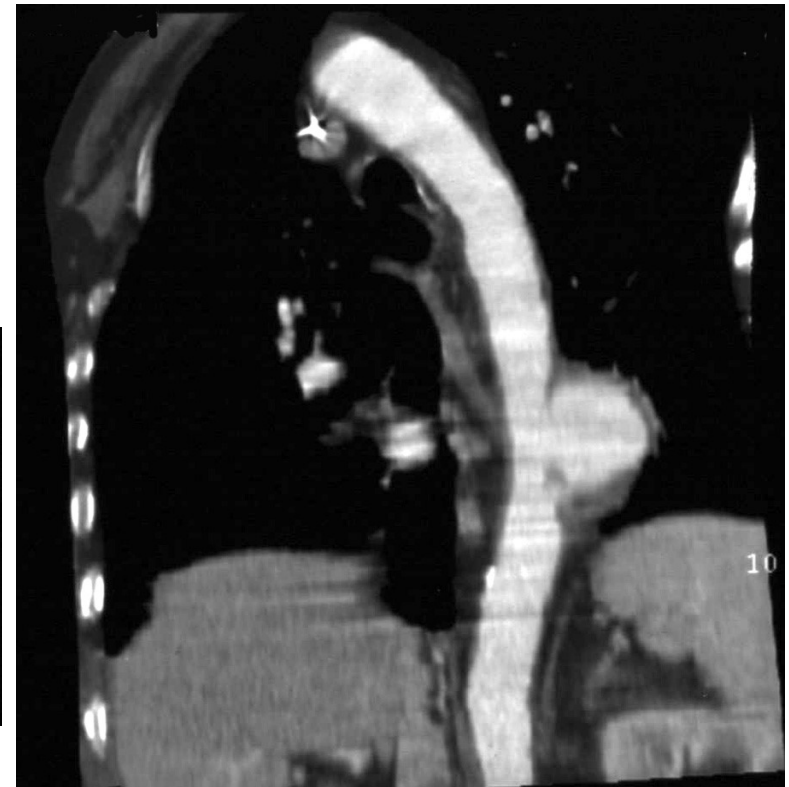
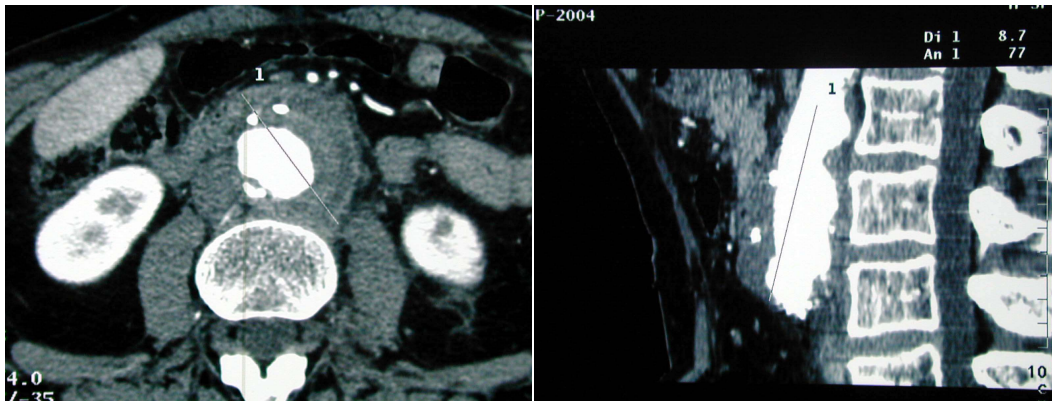


Imagerie

Artériographie: n' est pas indispensable au dg
bilan préopératoire
dans les reconstructions difficiles

Echographie : dépistage ?

Radiographies sans préparation

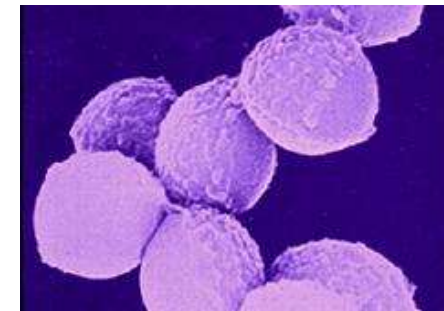
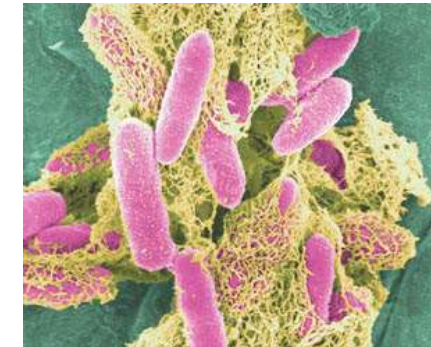
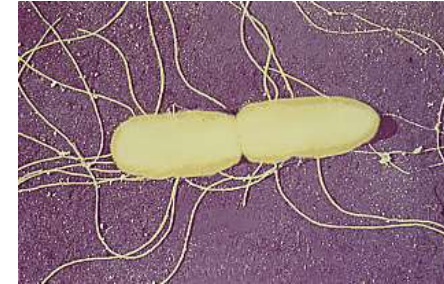


Agents infectieux: fréquence variable selon études + géographie

	Mehmet N=21	Revue littérature N=39	Total N=60
Gram négatif			
Salmonelle	8 (38%)	13 (33%)	21 (35%)
E. Coli	3 (14%)	0	3 (5%)
Autres	1 (5%)	10 (26%)	11 (18%)
Gram positif			
Staphylocoque	4 (19%)	4 (10%)	8 (13%)
Autres	2 (10%)	10 (26%)	12 (20%)
Inconnu	3 (14%)	2 (5%)	5 (8%)
		Mehmet, JVS 1989	

Aortite infectieuse : agents infectieux

	n	%
Salmonelle	15	33
Klebsielle	1	2
Pseudomonas	1	2
E. Coli	4	8
Streptococcus mitis	1	2
Streptococcus pneumoniae	5	11
Staphylococcus	9	20
Bacteroides	2	4
Mycobacteria	3	6
Clostridia	2	4
Candida	1	2
Non connu	28	
Total	72	



Cina, JVS 2001

Aortites infectieuses: étiologies

- *Mycobacterium tuberculosis*
- *Treponema pallidum*
- *Salmonella* sp.
- *Staphylococcal* sp.
- *Streptococcus pneumoniae*
- Rares : *Brucella*, *Coxiella*,
Légionnelle, *Candida*...

Plus souvent sur
aorte pathologique:
anévrisme, plaque
anfractueuse...

Agents infectieux

	Mehmet N=21	Revue littérature N=39	Total N=60
Inconnu	3 (14%)	2 (5%)	5 (8%)
Culture aorte	14 (67%)	32 (82%)	46 (77%)
Hémocultures	10 (50%)	14 (36%)	24 (40%)

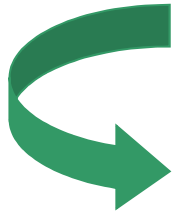
Mehmet, JVS 1989

Dg inf: Hemoc+prelev peropératoires et periopératoires

Hollier JVS 1993 10-25% cultures Ao +

Multiplier les prélèvements
Intérêt de la PCR

Traitement médical



Indissociable du traitement chirurgical

Antibiothérapie parentérale à large spectre
probabiliste selon orientation clinique (gastroentérite...)

puis adaptée à la bactériologie

Traitement médical

Contrôle du sepsis
4 à 6 semaines d' AB



Chirurgie



AB postopératoire
Durée ???

Sepsis non contrôlé
Hémodynamique instable
Rupture



Chirurgie « rapide »



AB postopératoire
Durée ???

Fonction du type d' intervention?

Recherche d' une porte d' entrée ++++

Durée de traitement ?

20 patients traités par antibiothérapie au long cours
> à 12mois

Suivi de 18 mois $\Rightarrow$ 3 patients
décédés

10 patients traités par antibiothérapie pendant 6 semaines
à 12 mois

Suivi de 19 mois $\Rightarrow$ 0 patients
décédés

***Cina et al .J Vasc Surg;
april 2001***

Traitement chirurgical : pas de consensus

- Excision de la paroi infectée (fragilité +++)
- Reconstruction extra anatomique (*Sandmann WS JVS 2001*)
 - Largage du moignon aortique
 - Ischémie pelvienne
 - Thrombose des montages
- Reconstruction in situ (*Hsu RB JVS 2004*)
 - de complications, - de réinterventions mais indiquée seulement si le sepsis est contrôlé
- Localisation thoracique : endoprothèse

Evolution-Pronostic

	Med+chir N = 35	Programmée N = 24	Non Programmée N = 11	Med * N = 11
J30	3%	0 %	9%	45%
J90	12%	0	36 %	59%
1 an	25%	0 %	(p=0,006)	59%

*Taille de l'anévrysme > 5 cm (6/6 pts)

Taille de l'anévrysme < 4 cm (0/5 pts)

Hsu, JVS 2004

Facteurs de mauvais pronostics

- ***Sessa et al Ann Vasc Surg 1997:***
 - Infections à salmonnelle
 - Rupture
- ***O Derich et al J Vasc Surg 2001:***
 - Sexe féminin
 - Infection à Staphylocoque doré
 - Localisation sus rénale
 - Rupture
- ***Hsu et al J Vasc Surg 2004:***
 - Age
 - Infections autres que salmonelles
 - Absence de traitement chirurgical
 - Chirurgie en urgence (rupture)

Conclusion

Dg d' anévrisme infectieux évoqué devant tout anévrisme aortique + sd infectieux

Dg: imagerie + recherche agent infectieux en pre péri et post-opératoire

Germe: surtout salmonelle et staphylocoque

10 à 20% inconnu

Evolution spontanée vers rupture

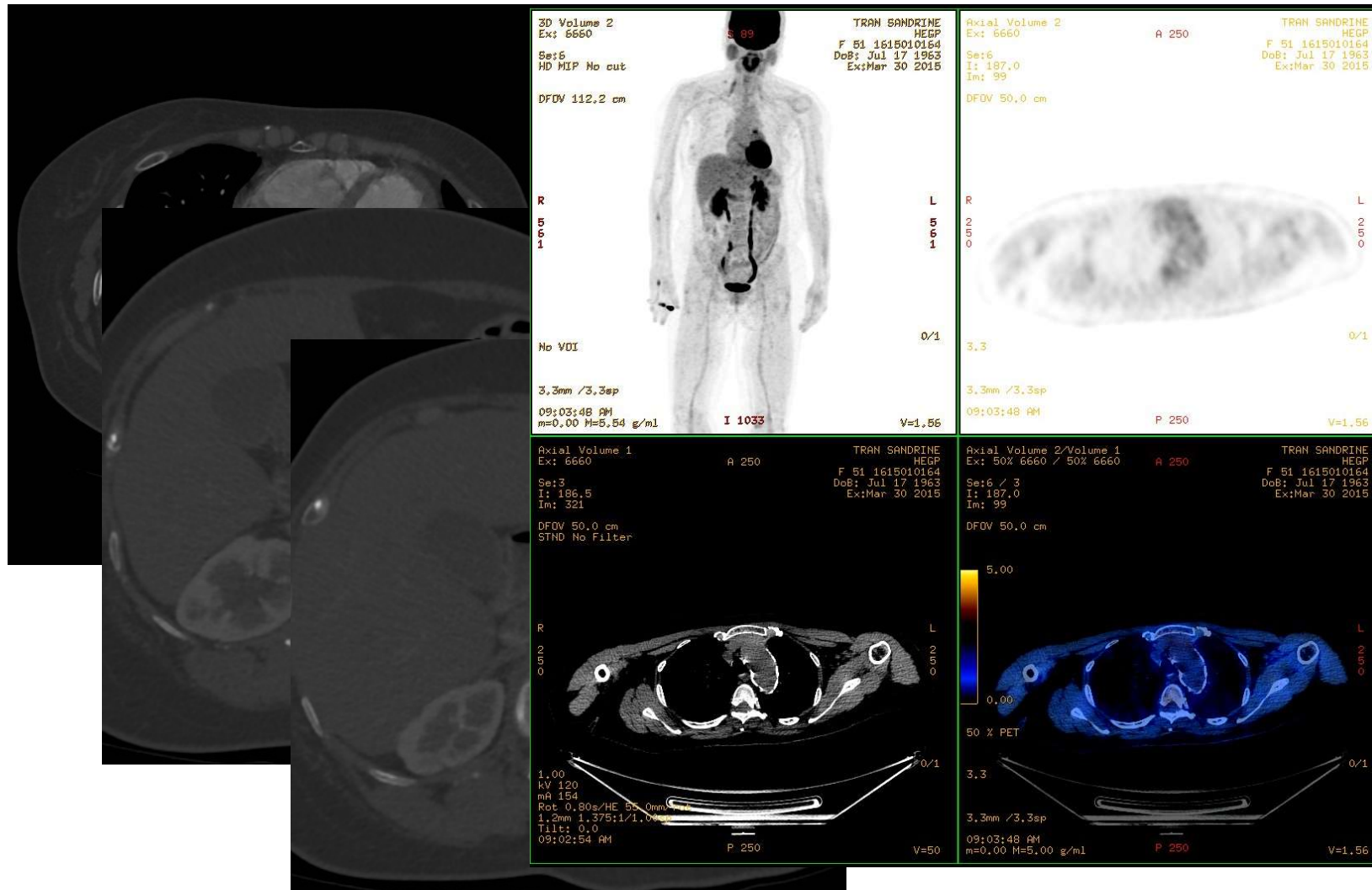
Bon pronostic

si tt médico- chirurgical précoce

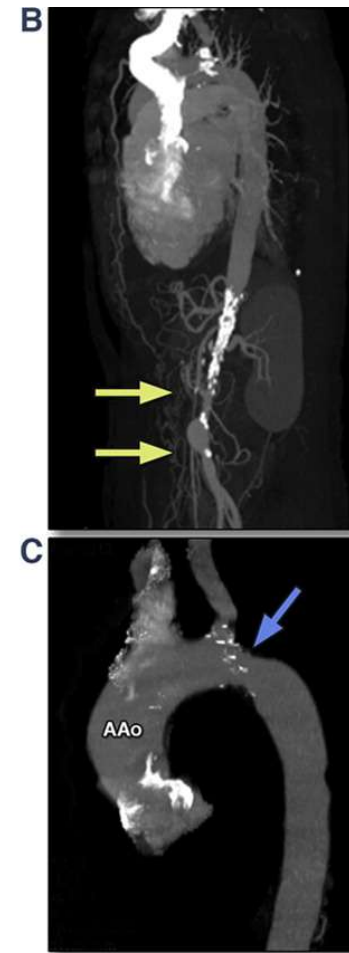
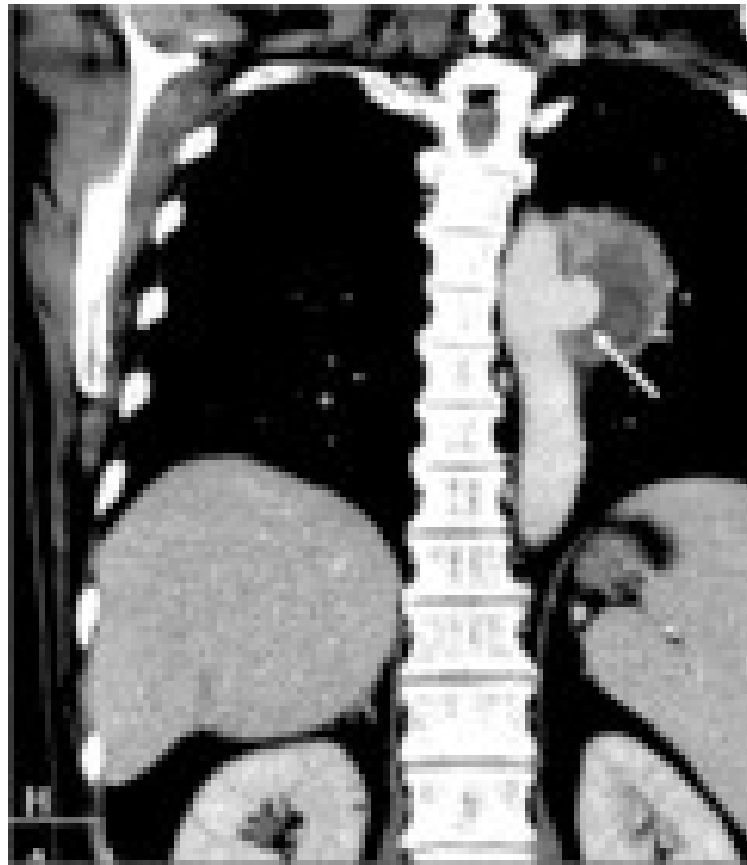
si absence de rupture

si taille de l' anévrisme < à 4cm

Cas clinique 4

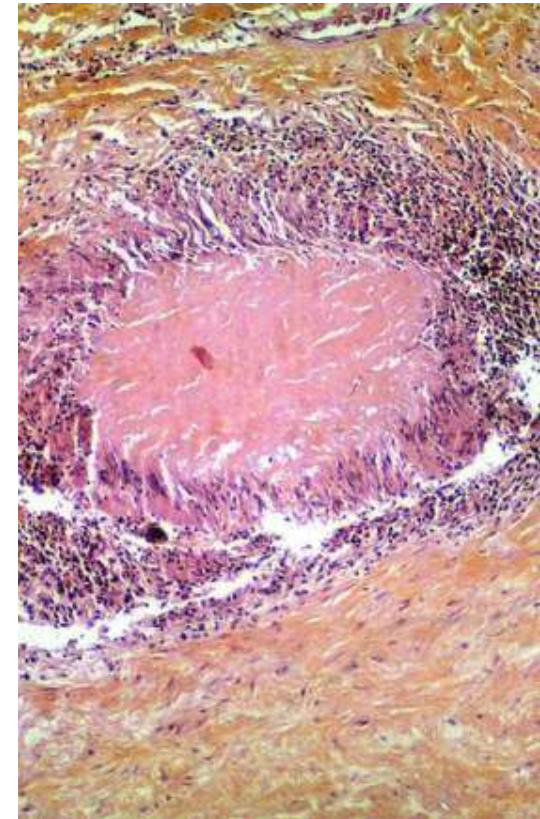
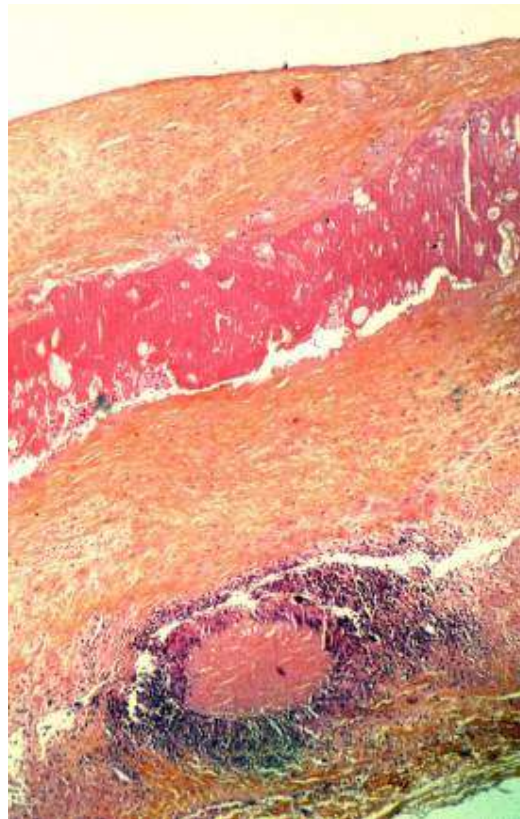


Aortite tuberculeuse



Aortite tuberculeuse

- Aortite tuberculeuse : par contiguïté (adénite tuberculeuse, abcès paravertébral) > hématoogène



Aortite tuberculeuse

- Aorte thoracique et abdominale: épaississement pariétal, anévrisme sacciforme, coronarite ostiale, calcifications
 - Contexte de tuberculose pulmonaire
 - Recherche tuberculose extra-pulmonaire: adénopathies, tuberculose urinaire, génitale, péritonéale...
 - Diagnostic différentiel de la maladie de Takayasu
- Histologie : granulome, cellules géantes, nécrose caséreuse
- Mise en évidence de *Mycobacterium tuberculosis*
- Culture des prélèvements (épanchements, tissus) et PCR
- Sérologie VIH
- Traitement classique. Durée mal définie, au moins 6 mois
- Chirurgie après introduction antibiothérapie

Aortite: Étiologies

Inflammatory pattern	Composition	Examples of specific systemic diseases
Granulomatous/ giant cell pattern	Clusters of epithelioid macrophages with or without giant cells or compact/well-formed granulomas	<i>Usually without compact/well-formed granulomas:</i> GCA, GPA, EGPA <i>Sometimes with compact/well-formed granulomas:</i> Rheumatoid arthritis, Takayasu arteritis <i>Usually with compact/well-formed granulomas:</i> Sarcoidosis, mycobacterial and fungal infections
Lymphoplasmacytic pattern	Lymphocytes and plasma cells without a granulomatous component	IgG4-RD, lupus, AS, syphilitic aortitis, an undersampled granulomatous aortitis
Mixed inflammatory pattern	All/most inflammatory cell types without an overt granulomatous pattern	Cogan syndrome, Behçet's disease, relapsing polychondritis
Suppurative pattern	Neutrophilic abscesses with necrosis and cell debris	<i>Staphylococcus, Streptococcus, Salmonella, Pseudomonas, and fungal infections</i>

Stone JR, et al, Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardio-vascular Pathology: I. Inflammatory diseases , Cardiovasc Pathol (2015)

International criteria for diagnosis of Behçet's disease
Lancet, 1990, 335: 1078-80

Signes cliniques	Points
Atteinte oculaire	2
Aphtose génitale	2
Aphtose buccale	2
Lésion cutanée typique	1
Manifestation neurologique	1
Manifestation vasculaire	1
<i>Pathergy test</i> positif	1

TABLEAU I: Nouveaux critères internationaux de la maladie de Behçet. Un score ≥ 4 est en faveur du diagnostic.

Maladie de Behçet

- **Atteinte macrocirculatoire = Angio-Behçet**
 - **Thromboses veineuses superficielles récidivantes**
 - **TVP et thromboses v.digestives : 7-46% des MB (peu d'embolies pulmonaires, risque de Budd-Chiari...)**
 - **Artérites systémiques : 4-17% dans séries cliniques**
[Saadoun et al. Medicine 2012 ; Tohmé et al. Joint Bone Spine 2003; Düzgün et al. Scand J Rheumatol 2006; Alkaabi Rheumatol Int 2011] **et 34% dans une étude autopsique** [Lakhampal et al Hum Pathol 1985]
 - **Artérites pulmonaires : 0,4-2,9%**

Artérite = facteur de mauvais pronostic

Maladie de Behçet

atteinte aortique

Atteinte artérielle = 4 – 17%

anévrisme 45-70%

occlusions 36-80%

sténoses 13%

aortites 3%

Revue de cas:

115 patients

83% hommes

âge moyen 39 ans

AAA 85%

ATA asc 7,8 / x 2,6 / desc 10,4%

[Desbois et al. Rev Med Int 2016]

Maladie de Behçet

atteinte artérielle

Histologie :

- **panartérite :**
 - **Perte des fibres musculaires de la média et de la limitante élastique interne**
 - **Infiltrat inflammatoire lymphocytaire et plasmocytaire**
 - **nécrose de la paroi, thrombose. Artérite très mutilante**
→ **rupture artérielle, faux-anévrisme.**
- Diagnostic différentiel : artérite septique**
- **stade chronique : fibrose, mutilation de la paroi → anévrisme**

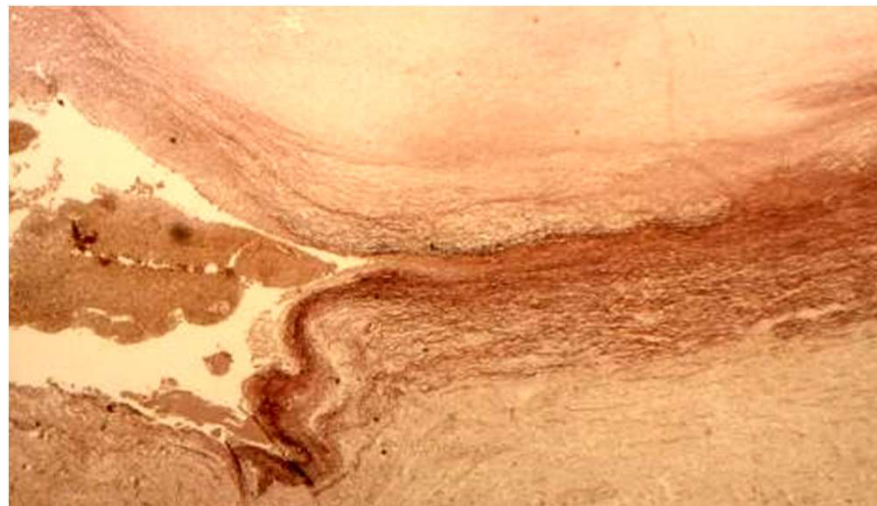
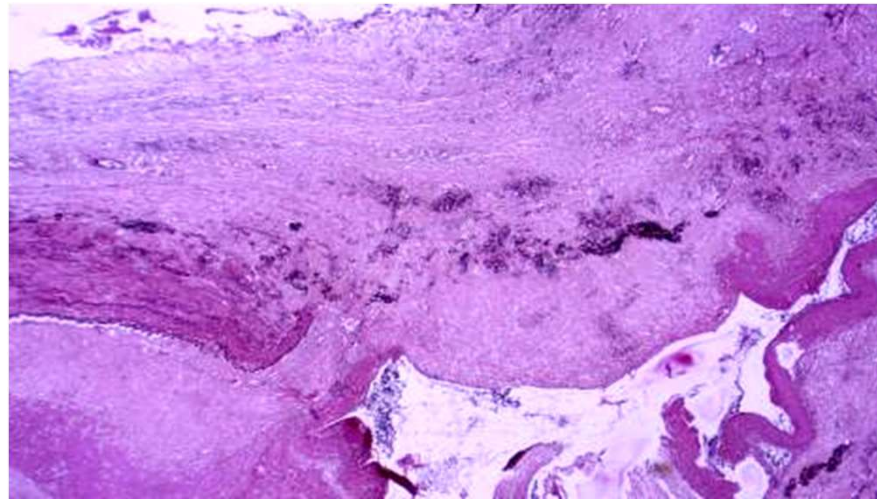
Maladie de Behçet

atteinte artérielle : artérite



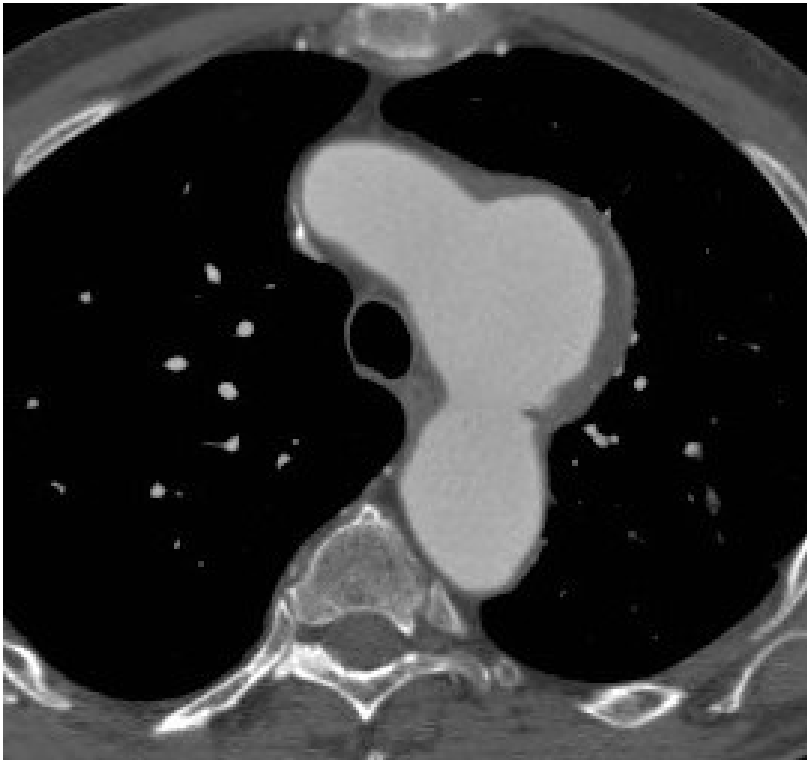
Maladie de Behçet

atteinte artérielle : rupture artérielle



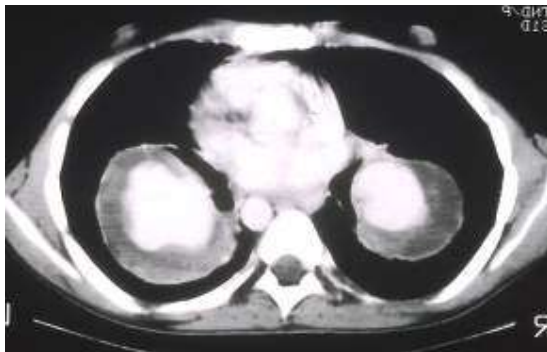
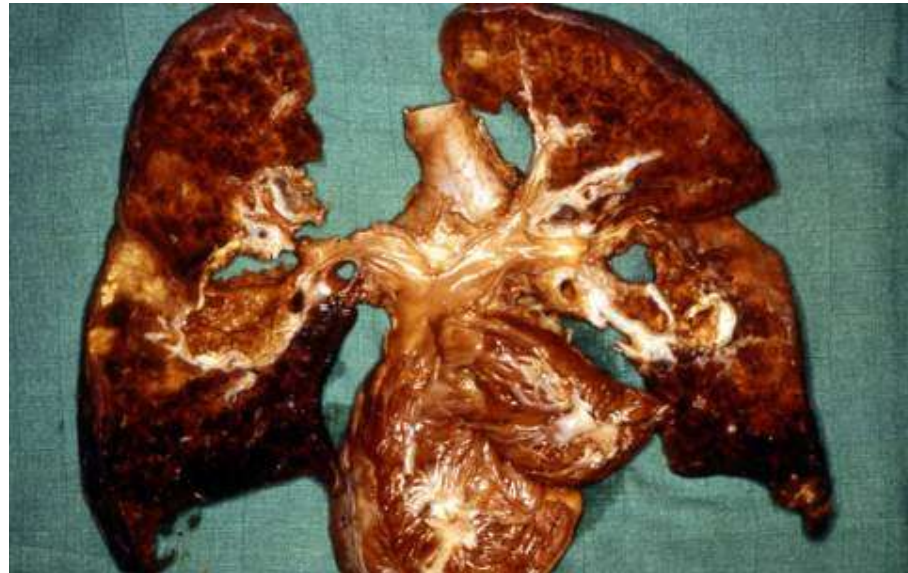
Maladie de Behçet

atteinte artérielle : ulcère artériel



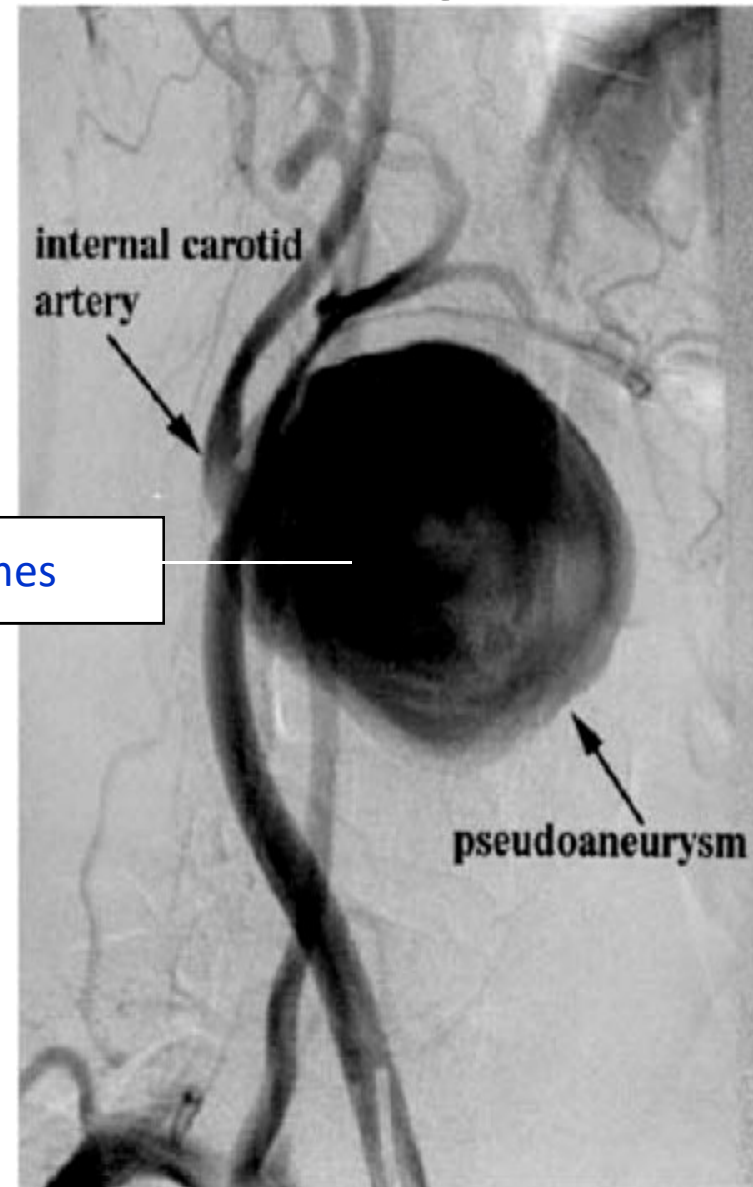
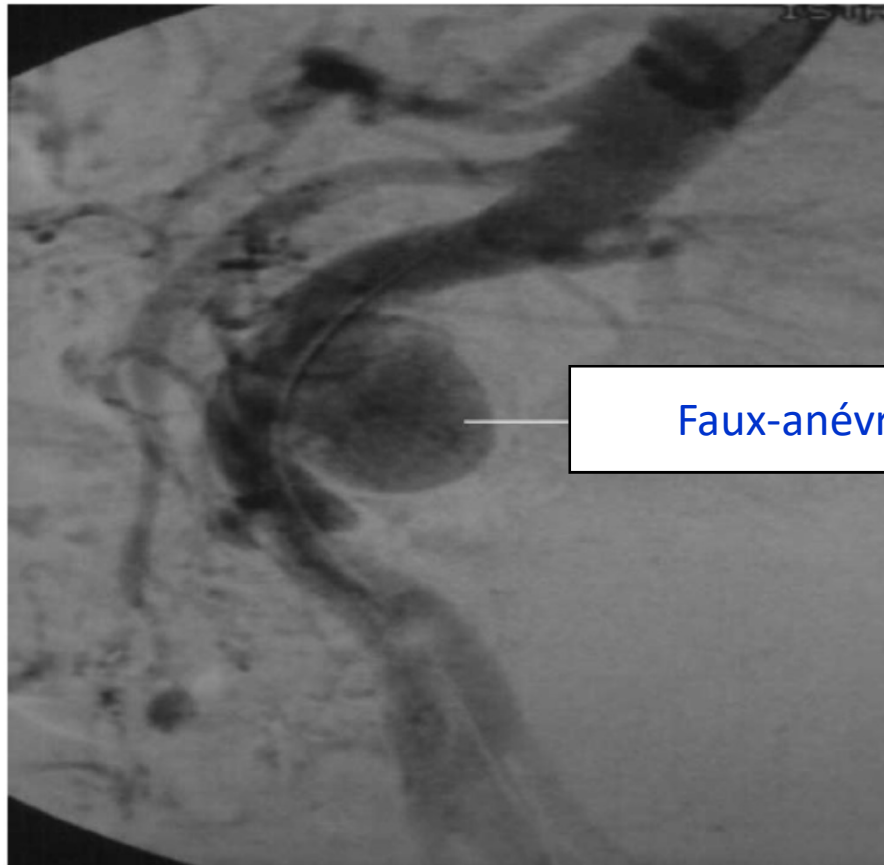
Maladie de Behçet

atteinte artérielle : anévrisme



Maladie de Behçet

atteinte artérielle : faux-anévrisme



Faux-anévrismes

Maladie de Behçet

atteinte artérielle sévère

Aorte / a. pulmonaires

TRAITEMENT MEDICAL

Corticoïdes IV

Immunosuppresseurs (bolus cyclophosphamide;
relai azathioprine)

Place des anti-TNF....

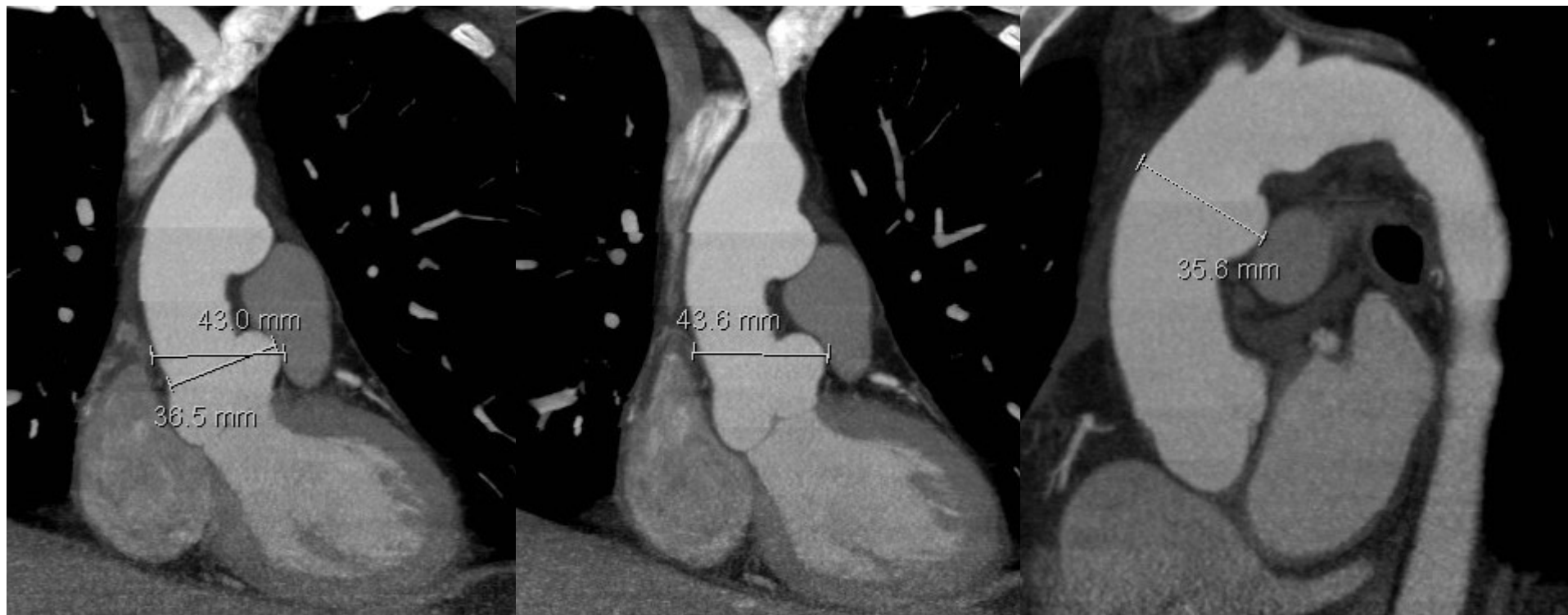
TRAITEMENT VASCULAIRE SPÉCIFIQUE

Chirurgie

Embolisation

Aortites rhumatismales

- **Spondylarthrite ankylosante** : [Gravalese *et al* Medicine 1989 ; Lie Cardiovasc Pathol 1998]
- **Polyarthrite rhumatoïde** [Roldan *et al* J Am Coll Cardiol 1998]
- **Syndrome de Reiter**
 ≈ 5% des patients ; aortite (aorte asc. ± IAo)
- **Lupus = anévrisme inflammatoire ++** Eur J Vasc Endovasc Surg 19, 288–293 (2000)
- **Polychondrite atrophiante chronique** : ≈ 10%
- **Syndrome de Cogan** : 12% [Gluth *et al.* Mayo Clin Proc 2006]
- **Maladie liée aux IgG4** : 15-22%

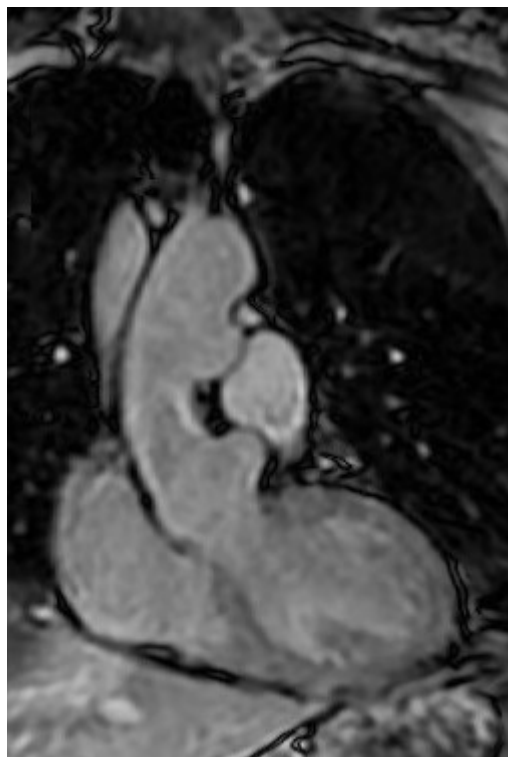


Polychondrite
atrophiante

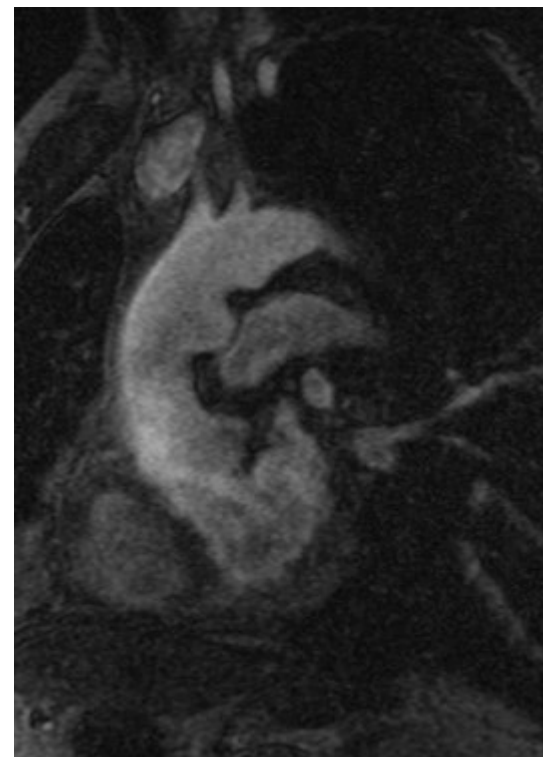
2011



2011



2013



2015

Aortite: diagnostic différentiel

- Maladie de Marfan, SED IV
- Dissection / Hématome mural
- « Aortite » athéromateuse
- Aortite / fibrose post radique



Vol. 37, No. 4, April 2016

CONTENTS

la revue de
médecine interne

Abstracted in: BIOSIS/Biological Abstracts; Current Contents/Clinical Medicine; EMBASE/Excerpta Medica; MEDLINE/ Index Medicus; Pascal/Inist-CNRS; Journal Citation Report/Science Edition; Science Citation Expanded (SciSearch); Scopus®

Editorial

Aortitis	
<i>D. Saadoun, E. Messas, J. Pouchot, A. Mekinian, M. Lambert, P. Cacoub and T. Mirault</i>	221

Reviews

Takayasu arteritis	
<i>T. Mirault and E. Messas</i>	223
Aortic inflammatory lesions in Behçet's disease	
<i>A.-C. Desbois, B. Wechsler, P. Cacoub and D. Saadoun</i>	230
Aortitis in giant cell arteritis	
<i>J. Schmidt and P. Duhaut</i>	239
Usefulness of imaging in large vessel vasculitis	
<i>A. Mekinian, S. Djelbani, F. Viry, O. Fain and M. Soussan</i>	245
Differential diagnosis of aortitis	
<i>C. Rousselin, F. Pontana, P. Puech and M. Lambert</i>	256
Pathogenesis of large vessel vasculitis	
<i>M. Samson and B. Bonnotte</i>	264
Biotherapies in large vessel vasculitis	
<i>G. Pazzola, F. Muratore, N. Pipitone and C. Salvarani</i>	274
Therapeutic endovascular procedures in aortitis	
<i>C. Del Giudice, J.-M. Alsac and M. Sapoval</i>	279
Aortitis and surgery	
<i>J. Gaudric, M. Dennerly, C. Jouhannet, N. Kagan, D. Saadoun, L. Chiche and F. Koskas</i>	284

Case report of Printemps de la médecine interne

Asthenia and chronic joint pain in a 73-year-old woman	
<i>G. Moulis, C. Luxembourger, E. Tournier, G. Pugnet, L. Astudillo, G. Laurent, P. Arlet, L. Sailler and M. Samson</i>	292

Clinical images

Snowman sign	
<i>J.A. Rueda-Camino, A. Castro-Gordon, M.A. Duarte-Millán and D. Bernal-Bello</i>	296
A pleural effusion of unusual cause	
<i>V. Gilard, T. Clavier, F. Proust, P. Fréger and S. Derrey</i>	298

Literature review

<i>A. Mekinian</i>	300
--------------------	-----

AORTITES

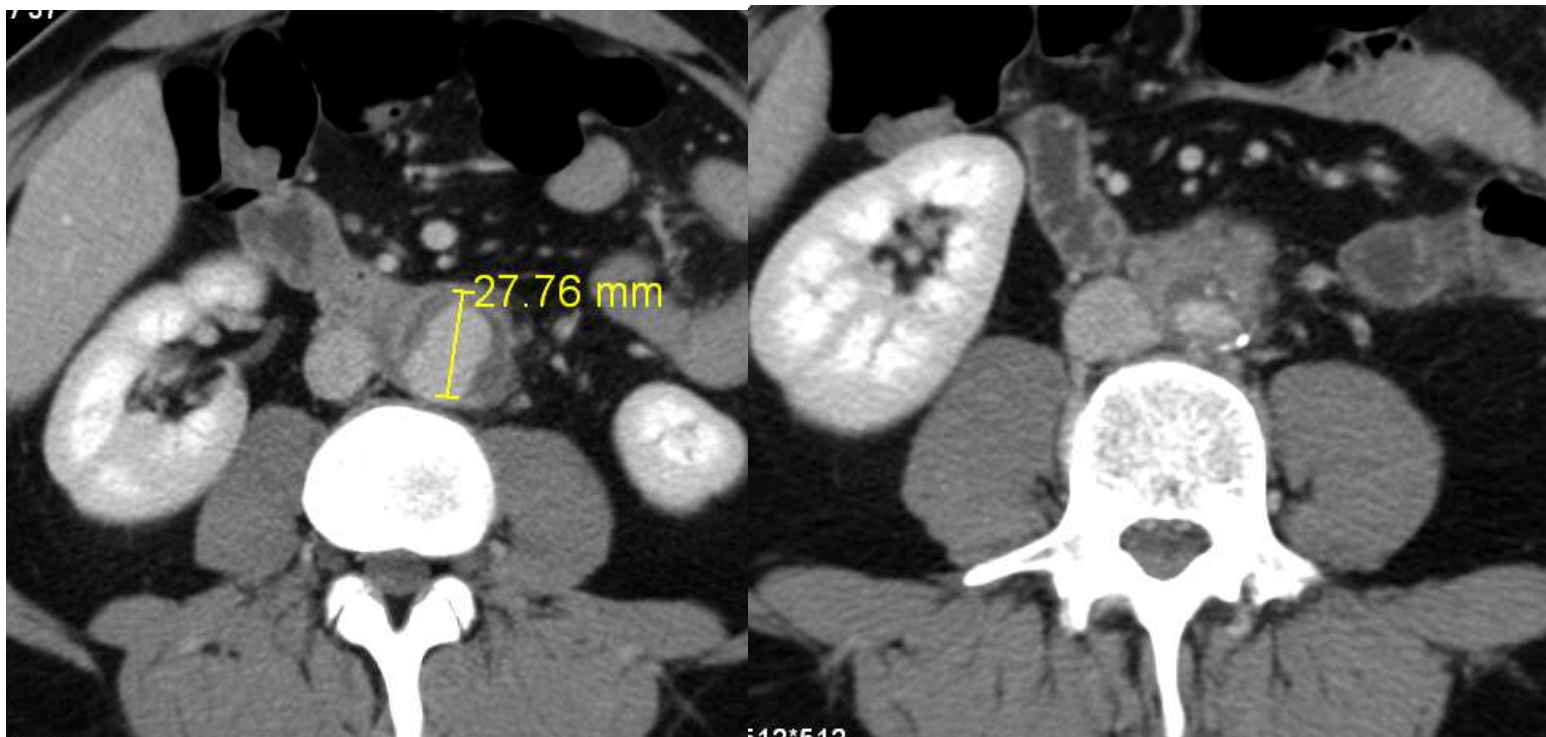
- Histologie pas toujours disponible
- Faisceau d'arguments clinico-bio-radiologique
- Démarche diagnostique complexe
- Toujours éliminer une cause infectieuse +++
- Indication réfléchie du traitement invasif

Dr Tristan MIRAULT

tristan.mirault@aphp.fr



J1



J2

