

Hôpital du Valais
Spital Wallis

Présentation de cas

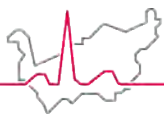
Dr Claude Haller



Hôpital du Valais
Spital Wallis

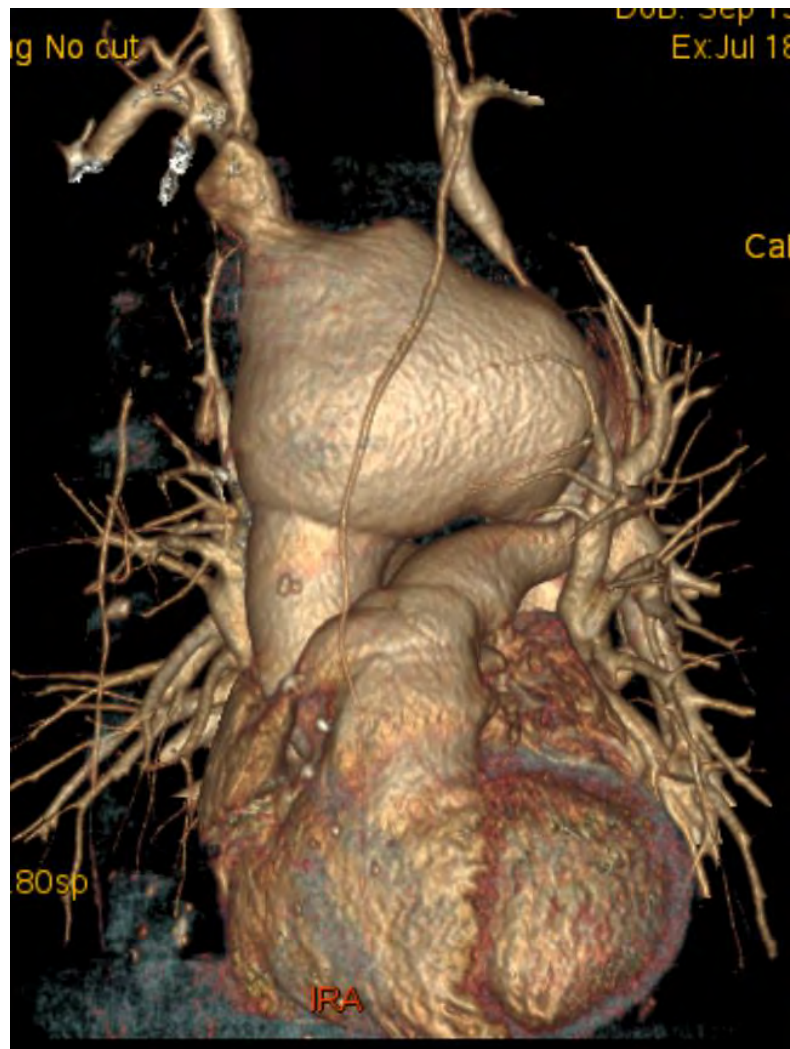
Madame A de 1986

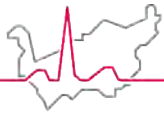
- Patiente qui présente un anévrisme de la crosse aortique en 2016
- Occlusion chronique de la carotide G
- **Opération : changement de la crosse aortique en CEC avec réimplantation de tronc supra-aortique sauf artère carotide commune G occluse.**



Hôpital du Valais
Spital Wallis

Anévrisme de la crosse aortique



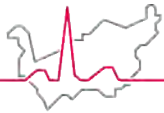


Hôpital du Valais
Spital Wallis

1^{ère} Opération du 2.8.2016

- **Changement de la crosse aortique en CEC**

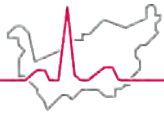




Hôpital du Valais
Spital Wallis

2^{ème} Opération du 6.10.2017

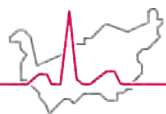
- Sténose de l'anastomose de l'artère sous-clavière
D symptomatique
- **Stenting de l'artère sous-clavière droite**



Hôpital du Valais
Spital Wallis

3^{ème} Opération du 7.4.2022

- Développement progressif de sténoses aux anastomoses avec occlusion de l'artère sous-clavière D (stent) symptomatique et sténose carotide commune D (vertiges à l'effort). NB absence de carotide commune G
- **Stenting couvert de l'artère sous clavier D et carotide commune D**

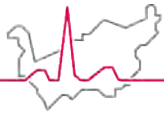


Hôpital du Valais
Spital Wallis

PET CT 2022

**Anévrisme
de l'aorte
abdominale**

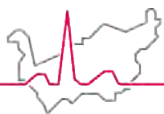




Hôpital du Valais
Spital Wallis

4^{ème} Opération du 24.4.2023

- Absence d'une inflammation chronique au niveau de l'AAA (PET-CT) mais avec une augmentation de la taille de l'anévrisme sous rénal
- **Cure d'anévrisme de l'aorte abdominale par une chirurgie ouverte**



Hôpital du Valais
Spital Wallis

AAA

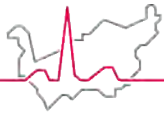




Hôpital du Valais
Spital Wallis

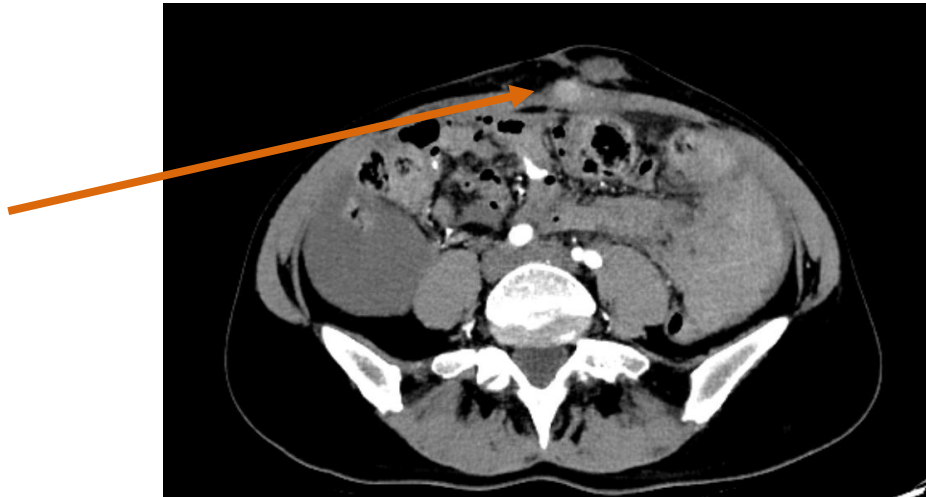
5^{ème} Opération du 1.6.2023

- Développement rapide en post cure d'AAA (24.4.2023) d'une éventration péri-ombilicale (fermeture d'une HO en passant)
- **Cure d'éventration péri-ombilicale avec mise en place d'une filet**

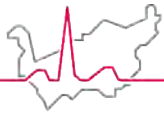


6^{ème} Opération du 11.7.2023

- Choc direct post-op (1 mois) avec un Caddi sur l'abdomen avec développement d'un pseudo-anévrisme de l'artère épigastrique avec hémoperitoine massif (1.5 litres)



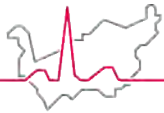
- **Cure de pseudoanévrisme épigastrique**



Hôpital du Valais
Spital Wallis

Diagnostic

- **Polychondrite récidivante compliquée d'une vasculite sévère des gros vaisseaux**
- **Stable du point de vue oculaire, articulaire et pulmonaire**
- **Dignostic fut posé en 2014**
- **Traitement actuel :**
 - **Prédnisone 7,5 mg/j**
 - **Imurek 150 mg/j**
 - **Simponi 50 mg/mois**
 - **Actemra 162 mg/sem**
- **Pas de syndrome inflammatoire systémique (leuco / VS / CRP)**



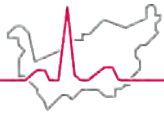
Hôpital du Valais
Spital Wallis

Maladie systémique rare

La polychondrite chronique atrophiante est une maladie systémique rare évoluant par poussées et fréquemment associée à d'autres pathologies.

La présentation clinique est variable :

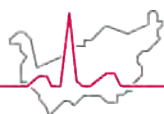
- chondrites des oreilles, du nez, des côtes et des voies aériennes supérieures
- sclérites et épisclérites
- lésions muco-cutanées diverses
- arthralgies et symptômes généraux.
- trachéo-bronchomalacie
- **atteinte de l'aorte ascendante**



Pathologies

L'aortite inflammatoire est décrite exceptionnellement en association avec une polychondrite récidivante. Il s'agit d'un infiltrat inflammatoire mixte avec peu ou pas de cellules géantes, touchant l'intima et la média. L'adventice est très peu touché par les modifications inflammatoires. (Cardiovascular Pathology 24 (2015) 267-278; Stone JR and al. J-Clin. Pathology 2001; 54: 890-892; Selim A-G-A and al). Dans la mesure où des cas de Takayasu ont été décrits avec une polychondrite, notre analyse ne peut exclure formellement ce diagnostic différentiel (cf. ensemble des données cliniques).

Il s'agit d'un fragment de paroi aortique montrant un important remaniement fibreux et cicatriciel de la paroi qui est focalement détruite. On retrouve des infiltrats inflammatoires inconstants, périvasculaires au niveau du vasa vasorum. La média montre une néoprolifération vasculaire importante avec par endroits des images de nécrose des fibres élastiques accompagnées d'un infiltrat inflammatoire mixte histiocytaire et vaguement granulomateux et par endroits lymphocytaire mais également aigu micro-abcédant. L'infiltrat est essentiellement de phénotype T CD3⁺ avec des lymphocytes B.



La polychondrite chronique atrophiante

Lionel Arlettaz, Camillo Ribi

Tableau 2

Critères diagnostiques de la polychondrite chronique atrophiante

(Adapté des réf. ^{1,2,3,4})

Critères diagnostiques de McAdam

Présence d'au moins trois critères sur six

1. Chondrite bilatérale des pavillons
2. Polyarthrite non érosive séronégative
3. Chondrite du nez
4. Inflammation oculaire
5. Chondrite des voies respiratoires
6. Atteinte vestibulo-cochléaire

Critères diagnostiques de Damiani et Levine

Présence d'au moins un des critères suivants

- A. Présence de trois critères de McAdam
- B. Présence d'un critère de McAdam et d'une image histologique typique
- C. Présence de deux critères de McAdam et réponse aux corticostéroïdes ou dapsone

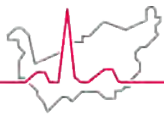


Protocole National de Diagnostic et de Soins



Polychondrite Chronique Atrophiante





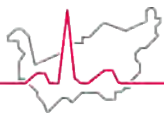
Atteintes vasculaires rares

Atteinte cardio-vasculaire

Les anomalies cardiaques sont dominées par les valvulopathies (6 à 27 %). L'atteinte valvulaire apparaît classiquement après plusieurs années d'évolution. L'anomalie la plus fréquente est l'insuffisance aortique, généralement liée à une **dilatation de l'anneau accompagnant une ectasie de l'aorte ascendante.**

Autres atteintes

- Insuffisance mitrale
- Péricardites (3 à 6 %)
- **Anévrismes aortiques (4 à 6 %).** Ils sont fréquemment localisés au niveau de l'aorte thoracique ascendante
- Thoraciques descendants et **abdominaux de l'aorte** ainsi que sur d'autres gros troncs artériels.
- **Lésions sténosantes** et/ou ectasiantes des gros vaisseaux,



Hôpital du Valais
Spital Wallis

Merci pour votre attention