

# Pathologies aortiques : Quel bilan étiologique en 2023 ?

**Julien Bertolino**

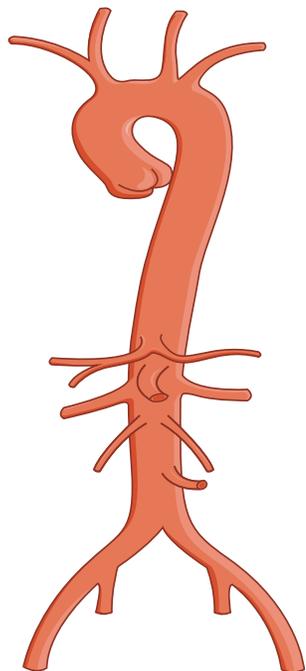
Service de Médecine Vasculaire

Hôpital de la Timone, Marseille

# Un peu de physiologie ?

Artères proximales  
**Gros calibre**

Riches en fibres  
**élastiques**



Artères de  
**Moyen calibre**

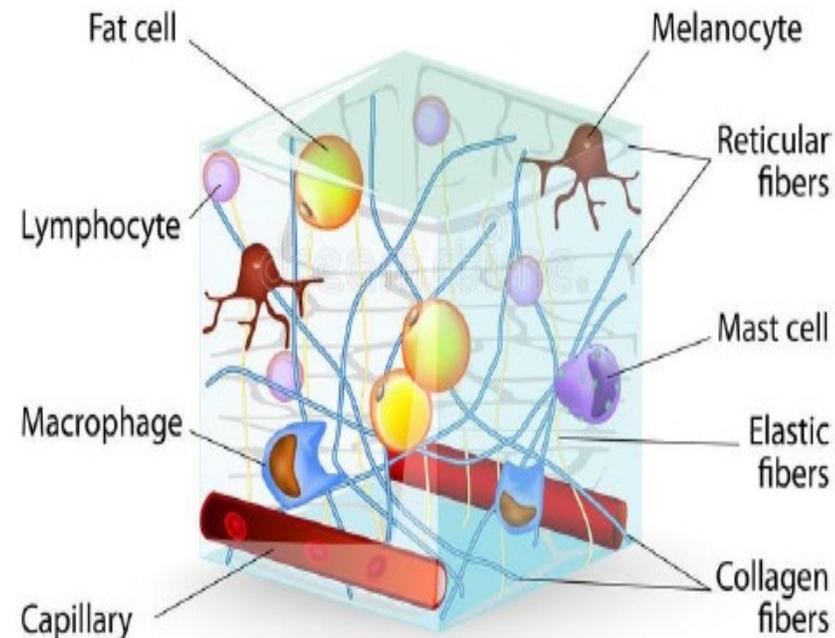
Riches en fibres de  
**collagène**



Fibres élastiques  
= élasticité

Fibres de collagène  
= résistance

## Tissu conjonctif



# Anévrismes aortiques

**Aorte abdominale +++ (sous rénal)**

5% des H > 65ans

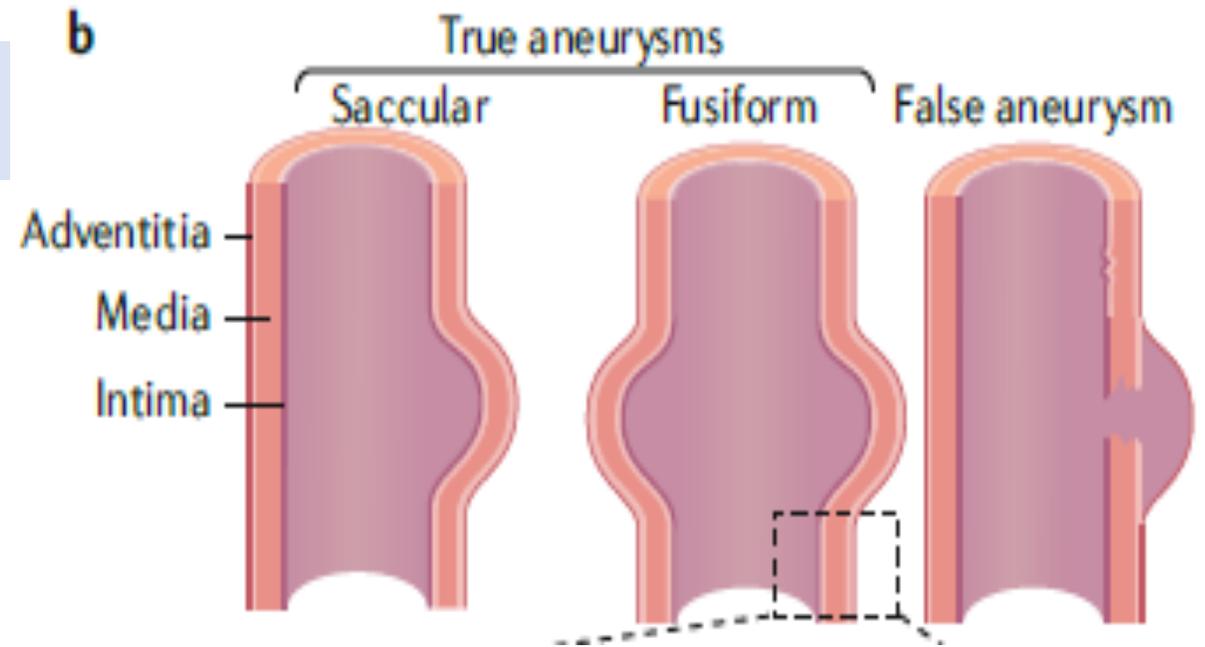
Femme 2%

AAA → 95% des cas = **origine Athéromateuse +++**

Dégénératif

FR : **Tabac, âge, sexe masculin, atcd familiaux, HTA**

Association à d'**autres localisation** ! (poplité 30%, aorte thoracique)



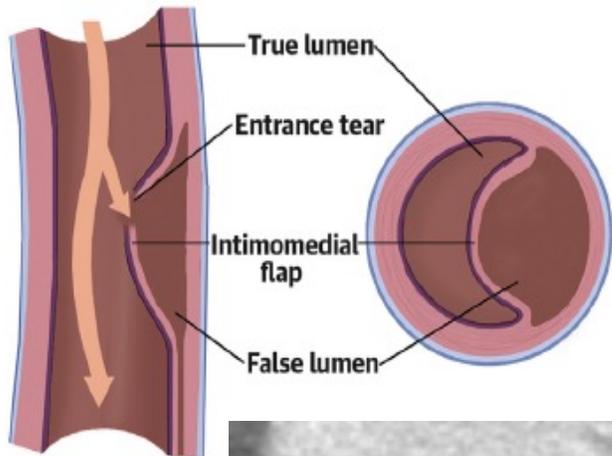
# Syndromes Thoraciques Aigus

3-5 cas /100 000 personnes /an

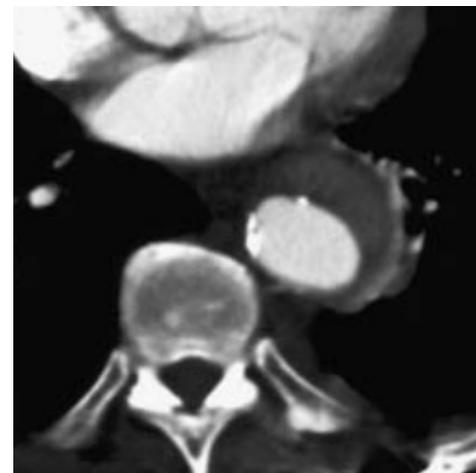
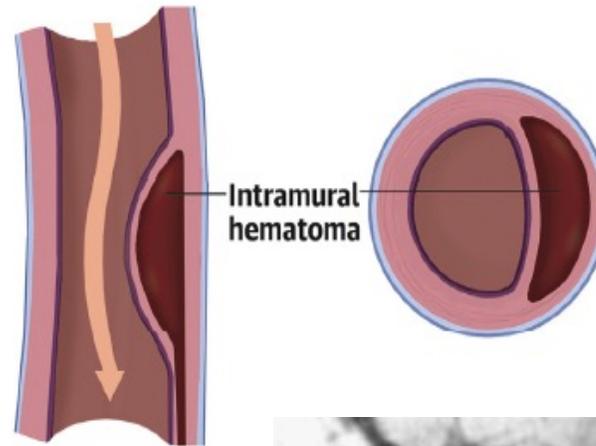
Homme 65% Type A > Type B

Anévrisme = facteur de risque de dissection

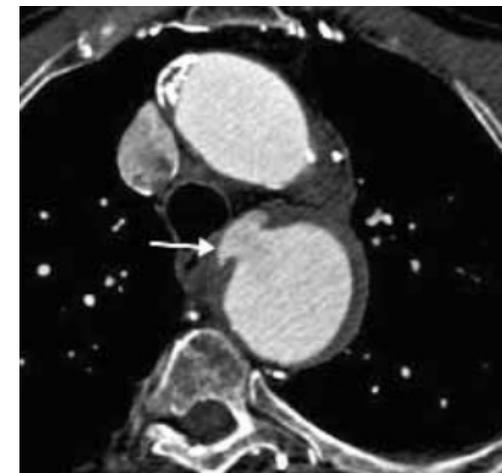
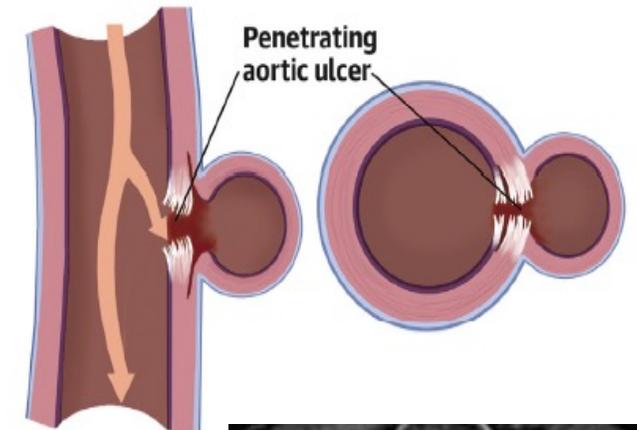
Mais dans 80% des cas : dissection sans anévrisme sous jacent !



**Dissection**



**Hématome intramural (5-30%)**



**Ulcère pénétrant**

# Principal facteur de risque = HTA

## HTA = Facteur de risque majeur

HTA 65 à 75% des cas



Augmentation de la contrainte pariétale / effet traumatique du jet aortique

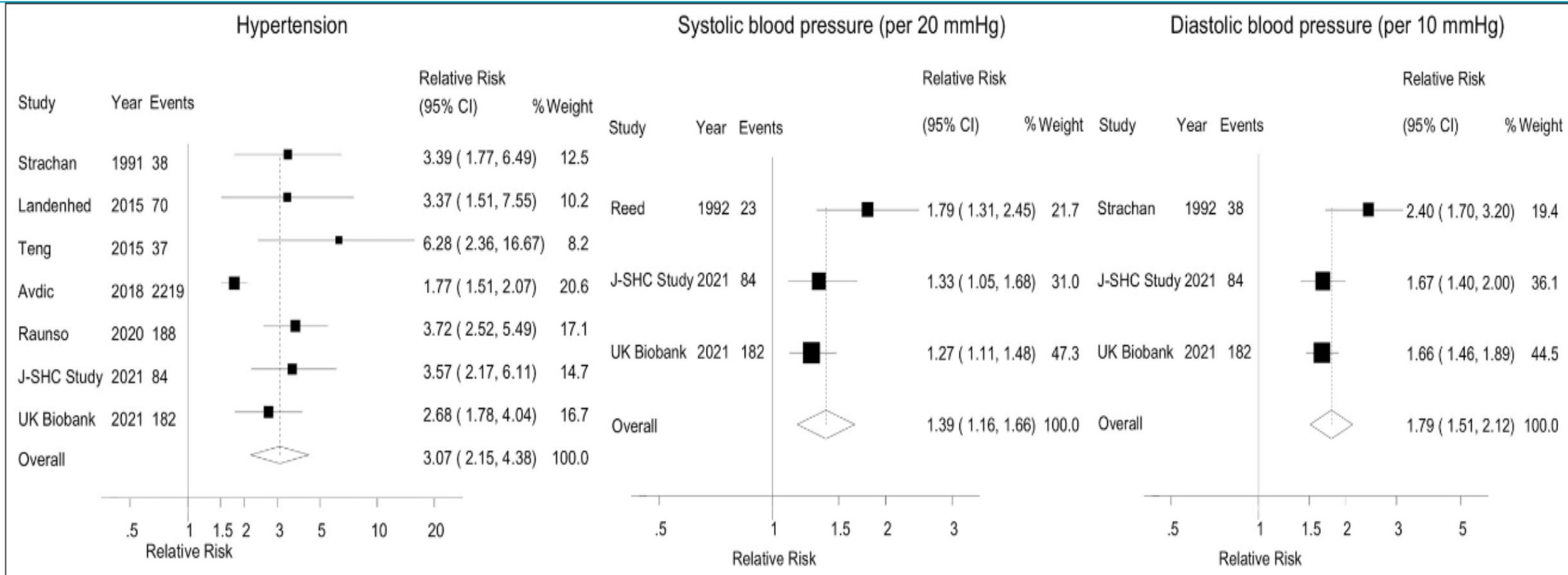
**Autre FdR** : Tabac, Maladie athéromateuse, H>F, Age > 70 ans

Hématome intramural : HTA +++

Ulcère pénétrant : maladie athéromateuse

**NPO le bilan d'HTA secondaire +++**

# HTA et dissections de l'aorte



**Figure 2.** Meta-analysis of cohort studies on hypertension, systolic blood pressure (per 20 mm Hg), and diastolic blood pressure (per 10 mm Hg) and the risk of aortic dissection. J-SCH indicates Japan-Specific Health Checkups.

# HTA et anévrismes de l'aorte

FR de dissection mais aussi d'anévrismes de l'aorte thoracique et abdominale !

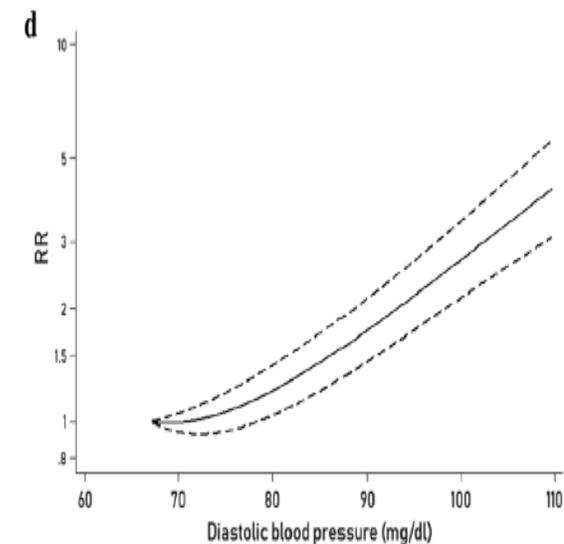
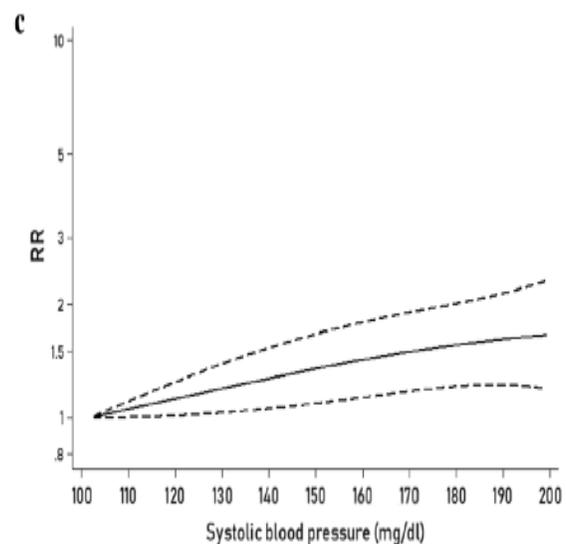
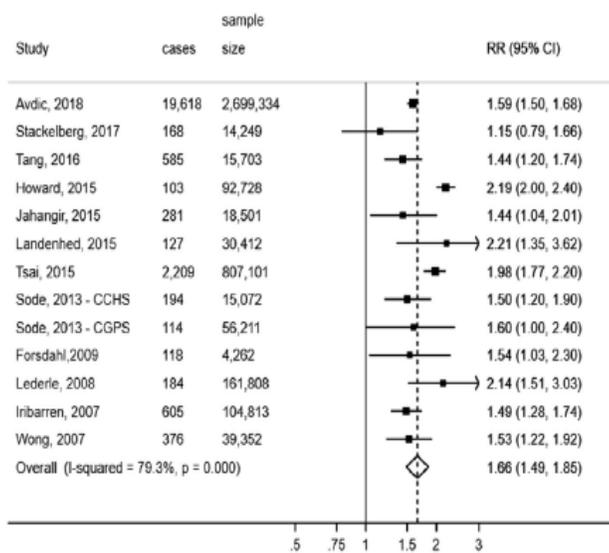
→ 4654 non syndromic TAAD FR le plus fort : HTA HR 2.8 *Kim et Al J Am Coll cardiol 2016*

European Journal of Epidemiology (2019) 34:547–555  
<https://doi.org/10.1007/s10654-019-00510-9>

## META-ANALYSIS

### Blood pressure, hypertension and the risk of abdominal aortic aneurysms: a systematic review and meta-analysis of cohort studies

Elsa Kobeissi<sup>1</sup> · Makoto Hibino<sup>1</sup> · Han Pan<sup>1</sup> · Dagfinn Aune<sup>1,2,3</sup>



Accroissement de 14% et 28% risque d'AAA pour chaque augmentation de 20 mm Hg en systolique et 10 mm Hg en diastolique

# Check list – bilan étiologique

## ANTECEDENTS

HTA connue ?  
HTA Équilibrée ?  
Tabac

## EX CLINIQUE

Ronflements?  
Arguments pour un HTA  
secondaire?

## BIO

BILAN Hormonal HTA 2<sup>nd</sup>  
EAL

## PARACLINIQUE

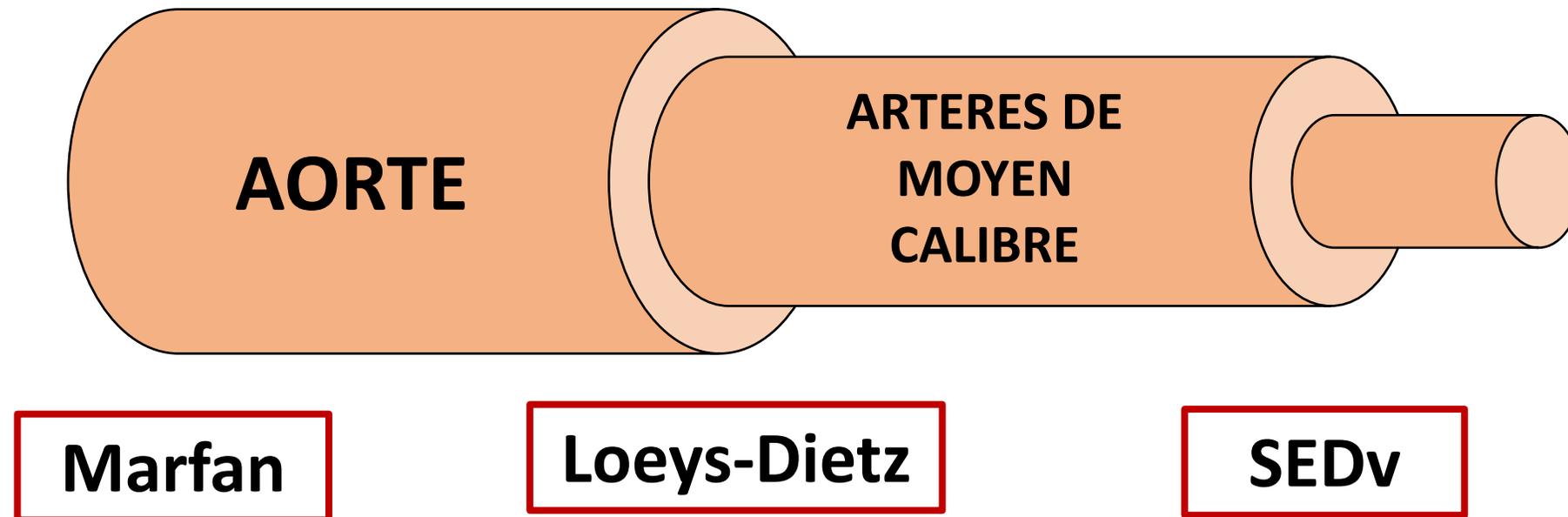
MAPA, EDAR  
SCANNER SURR  
Dépistage SAOS

# Maladies génétiques

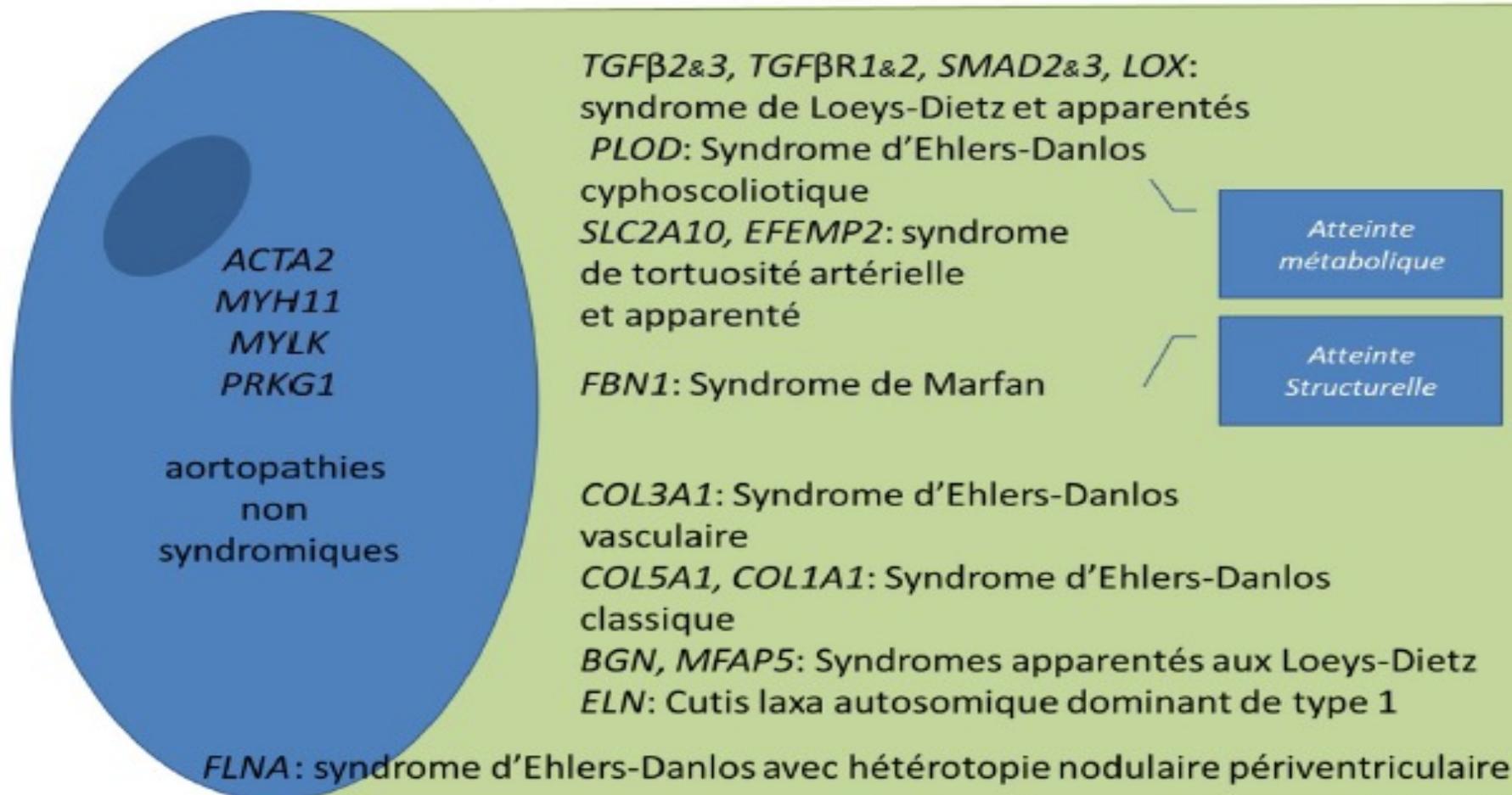
Antécédents familiaux / Sujet jeune < 45 ans

20% des anévrismes de l'aorte ascendante / dissection (type A -80%) / IAo

Examen clinique / formes syndromiques +++



# Maladies génétiques



CELLULE MUSCULAIRE LISSE

MATRICE EXTRACELLULAIRE

# Syndrome de Marfan

5% des dissections aortiques 1/5000

50% des DA < 40 ans !

Autosomique dominant (de novo 25%)

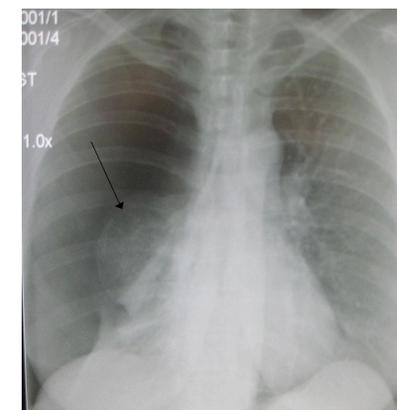
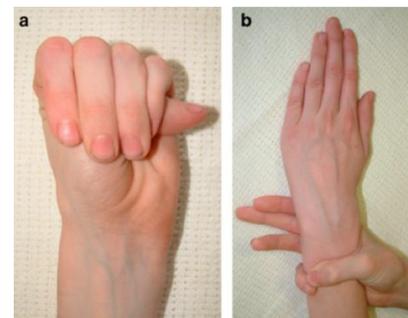
**Gène FBN1** → hyperactivation de la voie du TGFβ

Dilatation de la racine Aortique 75%

15% dissection révèle maladie

Type A 80% des cas

Prolapsus mitral 40% 30 ans 75% à 60 ans



# Marfan - Critères de Ghent

Absence d'histoire familiale de syndrome de Marfan	<p>Dissection/Dilatation de l'aorte ascendante : (Z-score <math>\geq 2</math> associée à un des critères suivants :</p> <p>Ectopie du cristallin* Mutation <i>FBN1</i> Score systémique <math>\geq 7^*</math></p>
	<p>Ectopie du cristallin ET présence d'une mutation <i>FBN1</i> précédemment associée à une dilatation aortique</p>

<p>Histoire familiale de syndrome de Marfan (apparentés au 1<sup>er</sup> degré) associée à un des critères suivants</p>	<p>Dissection/Dilatation de l'aorte ascendante (Z-score <math>\geq 2.0</math> chez les sujets <math>\geq 20</math> ans ou <math>\geq 3.0</math> chez les sujets <math>&lt; 20</math> ans)*</p> <p>Ectopie du cristallin</p> <p>Score systémique <math>\geq 7^*</math></p>
--	---

Signes cliniques	points
Signe du poignet <b>ET</b> du pouce	3
Signe du poignet <b>OU</b> du pouce	1
Pectus carinatum	2
Pectus excavatum ou asymétrie thoracique	1
Déformation de l'arrière-pied	2
Pieds plats	1
Pneumothorax	2
Ectasie durale	2
Protusion acétabulaire	2
Segment supérieur/inférieur $< 0.86$ <b>ET</b> envergure/taille $> 1.05$	1
Scoliose ou cyphose thoraco-lombaire	1
Extension des coudes $< 170^\circ$	1
Au moins <b>3</b> des 5 signes cranio-faciaux <sup>1</sup>	1
Vergetures	1
Myopie	1
Prolapsus de la valve mitrale	1
<b>Total</b>	

# Syndrome de Loeys-Dietz

Plusieurs types  
Autosomique dominant

## Type 1 et 2

→ Mutation **gènes TGFBR1 et TGFBR2**

1/25 000

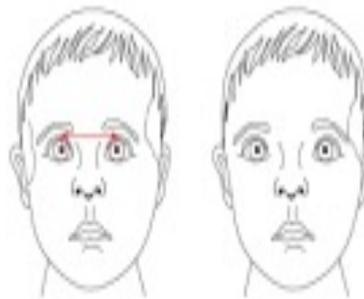
De novo +++ (25%)

Anévrisme aorte thoracique

**Atteinte SEVERE**

**Tortuosités vasculaires +++**

Syndrome « marfanoïde »



(1) Hypertélorisme



(2) Luvette bifide



(3) Peau translucide, cicatrices dystrophiques



(4) Tortuosité des vaisseaux du cou



(5) Tortuosité Aortique

Système	Signes
Craniofaciale	- Hypertélorisme (1) - Luvette bifide (2) - Fente palatine - Craniosynostose
Squelettique	- Pied bot - Malformation cervicale et / ou instabilité
Cutané	- Peau translucide (3) - Cicatrices dystrophiques (3)
Vasculaire	Tortuosité Aortique (5) Tortuosité des vaisseaux du cou (4)

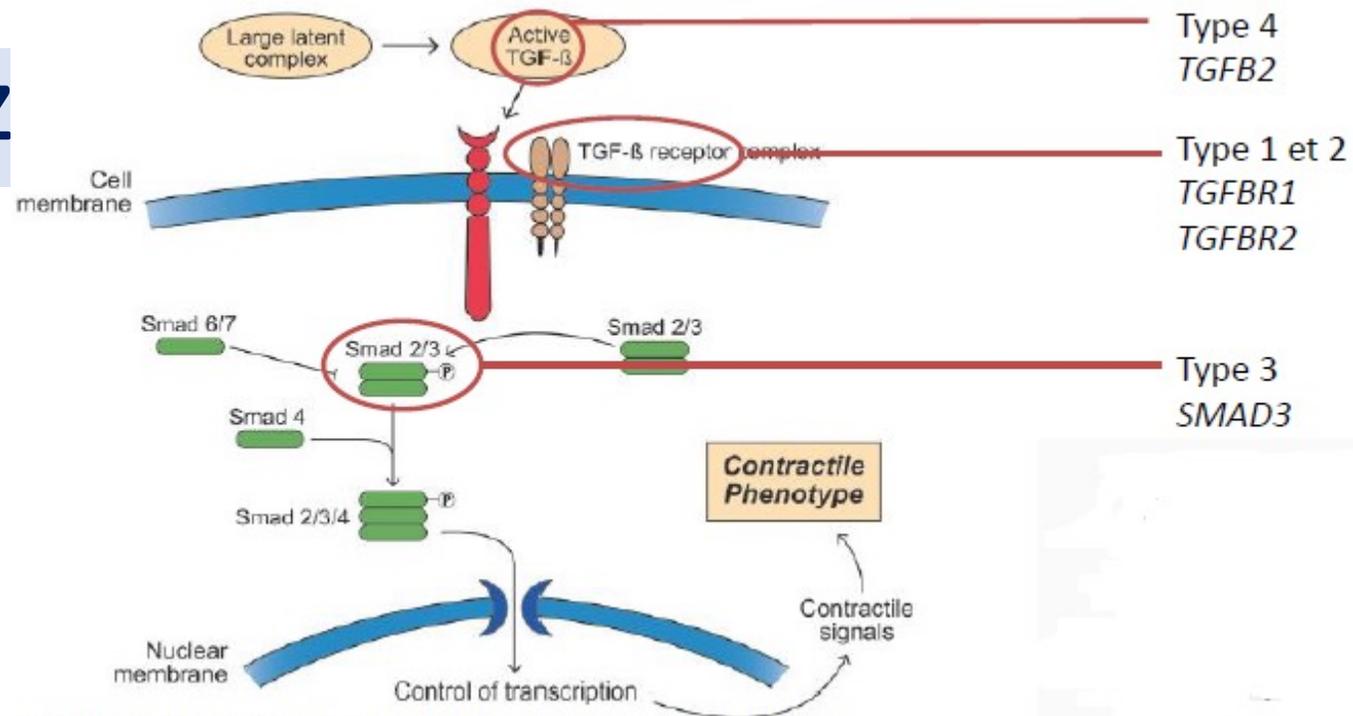
# Syndrome de Loeys-Dietz

Type 3 et 4 : âge adulte?

## Type 3 : Mutation SMAD 3

- Atteinte aortique rarement isolée
- Atteinte des artères de moyen calibre 10-30%
- Atteinte articulaire (tardive)
- Terrain atopique / allergies
- Composante immunitaire

**Attention risque  
d'anévrismes périphériques  
(cérébraux +++)**



## Type 4 : Mutation TGFB2

- Atteinte aortique / bicuspidie aortique
- Atteinte des **artères intracrâniennes** (anévrismes intracrâniens)
- Tortuosité artérielle
- Syndrome +/- Marfanoïde

# Syndrome d'Ehlers Danlos Vasculaire

Anomalie du collagène de type III

Autosomique dominant, Mutation COL3A1

Artères de moyen calibre > aorte

1/200 000

Critères de la classification internationale (2017)

Critères de Villefranche



## Score de Beighton



Souplesse du dos



Souplesse du 5ème doigt



Souplesse du coude



Souplesse du genou



Souplesse du pouce

Hyperlaxité si Score > 4 points/ 9

# Syndrome d'Ehlers Danlos Vasculaire

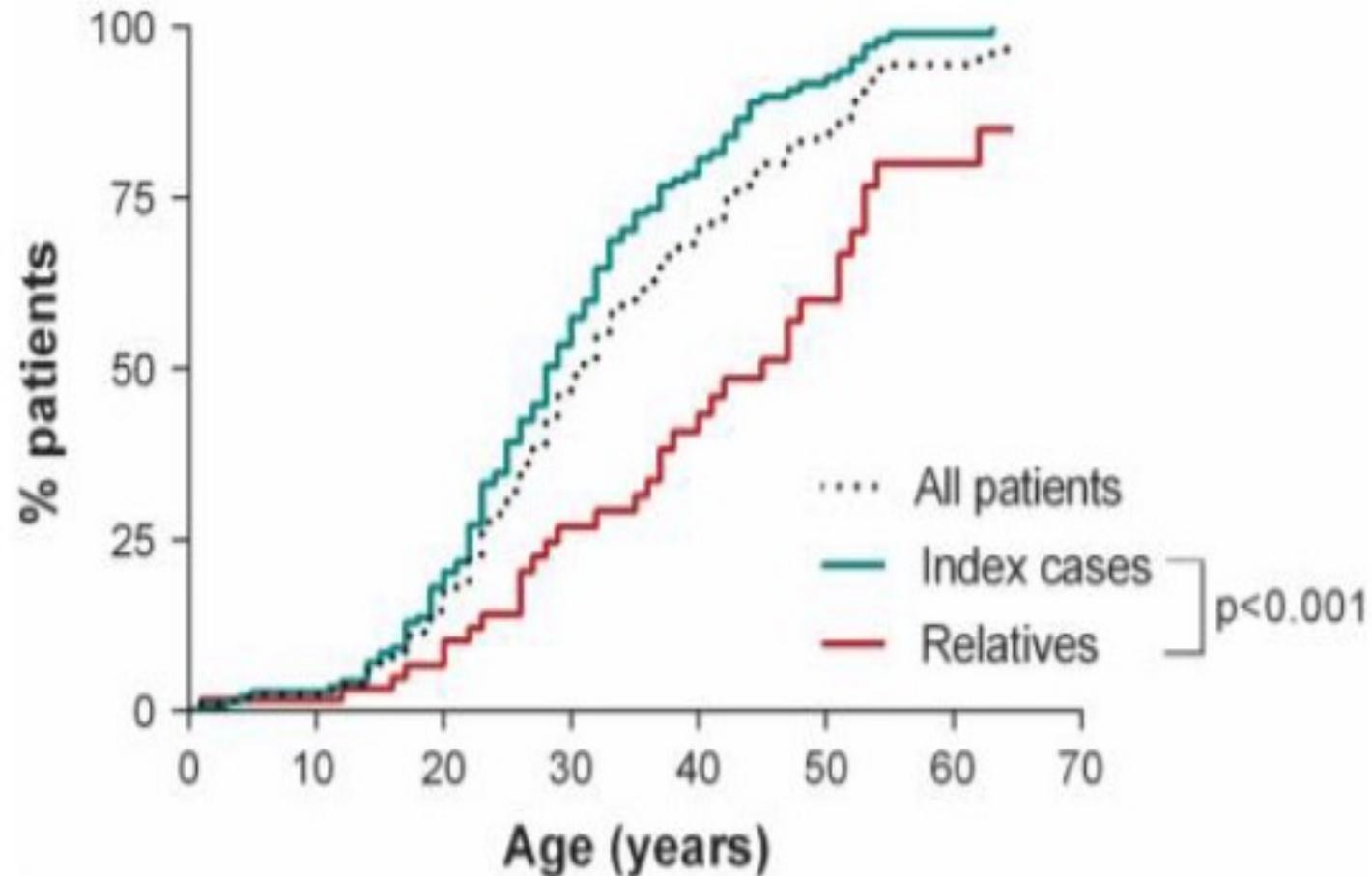
Patients « graves » et jeunes

Complications artérielles mais pas que !

-Obstétricales : ruptures utérines / hémorragie de la délivrance

-Digestive : perforation

-Pulmonaire : pneumothorax



# Syndrome d'Ehlers Danlos Vasculaire

## Forme particulière

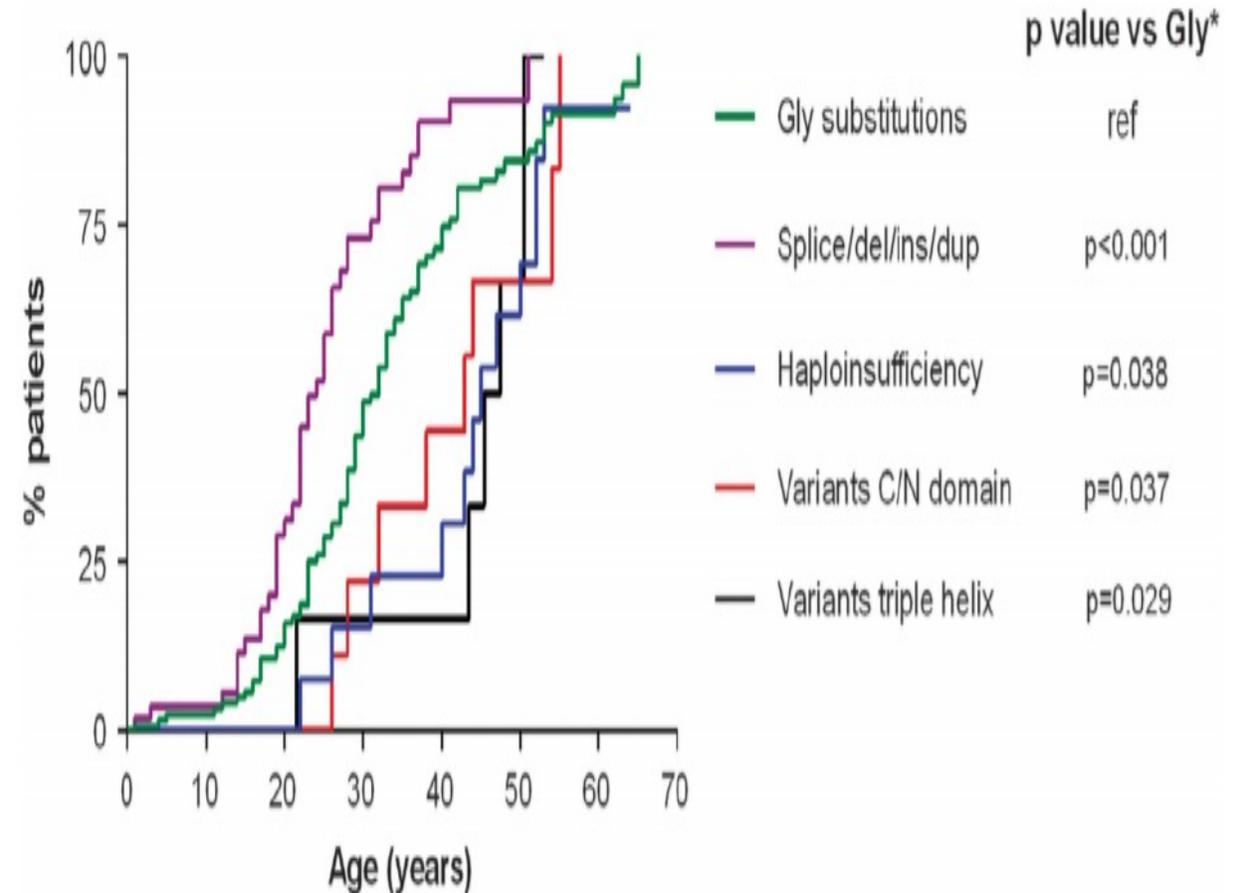
### « Haploinsuffisance » 10%

Variant pathogène qui n'aboutit pas à la production d'une protéine

Donc : 50% de collagène normal = anomalie quantitative

Dépistage plus difficile, parfois peu symptomatique

Manifestation classique : dilatation de l'aorte ascendante chez l'adulte d'âge moyen



# Autres Syndromes d'Ehlers Danlos ?

## The 2017 International Classification of the Ehlers–Danlos Syndromes

TABLE I. Clinical Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes, Inheritance Pattern, and Genetic Basis

Clinical EDS subtype	Abbreviation	IP	Genetic basis	Protein
1 Classical EDS	cEDS	AD	Major: <i>COL5A1</i> , <i>COL5A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys)	Type V collagen Type I collagen
2 Classical-like EDS	clEDS	AR	<i>TNXB</i>	Tenascin XB
3 Cardiac-valvular	cvEDS	AR	<i>COL1A2</i> (biallelic mutations that lead to <i>COL1A2</i> NMD and absence of pro $\alpha 2(I)$ collagen chains)	Type I collagen
4 Vascular EDS	vEDS	AD	Major: <i>COL3A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys) c.1720C>T, p.(Arg574Cys) c.3227C>T, p.(Arg1093Cys)	Type III collagen Type I collagen
5 Hypermobile EDS	hEDS	AD	Unknown	Unknown

**Atteinte artérielle aortique possible**  
hEDS + cEDS

**Atteinte artérielle périphérique possible**  
(dissections cervicales ou coronaires)  
cEDS +++

# Maladies génétiques Non syndromiques

20 à 30  
gènes

## NON-SYNDROMIC DISORDERS

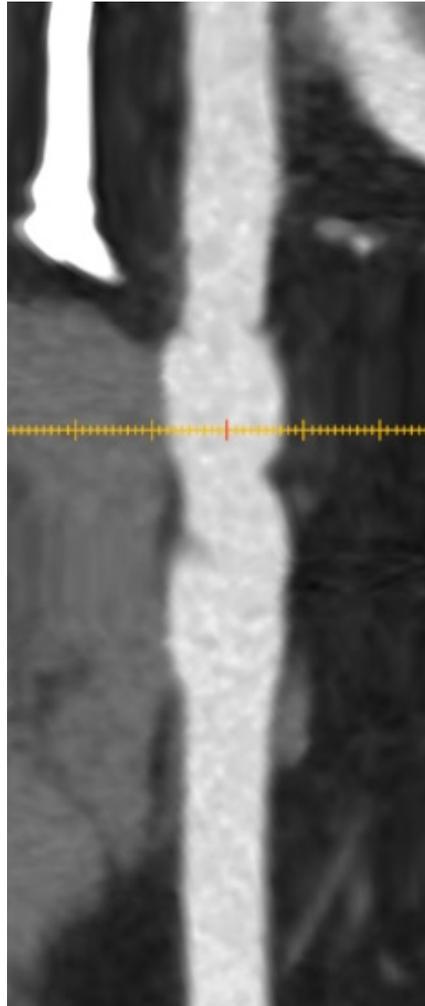
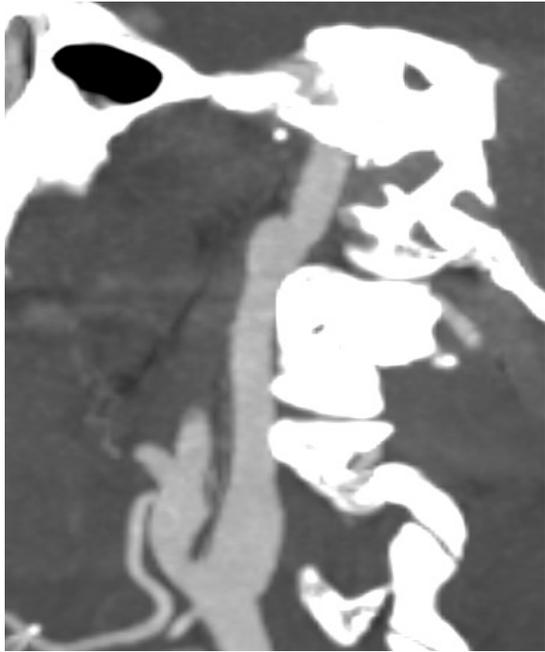
Neural crest migration	Bicuspid aortic valve with ascending TAA <sup>15,62</sup>	<i>NOTCH1</i> <i>SIRT-1</i> <i>GATA4</i>	Notch 1 NAD-dependent deacetylase sirtuin-1  GATA4 transcription factor	<ul style="list-style-type: none"> <li>Aortic stenosis</li> <li>In rare cases, dilated pulmonary trunk with histologic findings of cystic medial necrosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>GATA4 lesions associated with abnormalities of sexual development</li> </ul>
Smooth muscle contraction proteins	Familial TAA <sup>50,52-54</sup>	<i>ACTA2</i>	$\alpha$ -Smooth muscle actin	<ul style="list-style-type: none"> <li>Premature coronary artery disease</li> <li>Patent ductus arteriosus</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Cerebral aneurysms</li> <li>Ischemic stroke</li> <li>Associated with Moyamoya disease</li> </ul>
	Familial TAA <sup>50,56</sup>	<i>MYH11</i>	Smooth muscle myosin	<ul style="list-style-type: none"> <li>Patent ductus arteriosus</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Acute myeloid leukemia</li> <li>Intestinal pseudo-obstruction</li> </ul>
	Familial TAA <sup>57,58</sup>	<i>MYLK</i>	Myosin light chain kinase	<ul style="list-style-type: none"> <li>TAA's and dissections with histologic findings of cystic medial necrosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>GI tract pathologies: intestinal pseudo-obstruction, polyps, diverticulosis, adenocarcinoma of the colon</li> </ul>
	Familial TAA <sup>59</sup>	<i>PRKG1</i>	Protein kinase cGMP-dependent, type I	<ul style="list-style-type: none"> <li>Coronary artery aneurysms/ dissection</li> <li>Arterial tortuosity</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Pectus abnormalities</li> <li>Abnormalities of the iris</li> </ul>

Test  
génétique ?

Patient jeune < 45 ans (+/- 50 sans FRCV)  
Antécédents familiaux  
Plusieurs territoires atteints !

# NPO la dysplasie fibromusculaire ?

Atteinte aortique 3,6% à 4,7% des cas (registres US et EU)



# Check list – bilan étiologique

## ANTECEDENTS

HTA connue ?  
HTA Équilibrée ?  
Tabac

Complications dig,  
gyneco, pno, etc...

Familiaux Anévrismes  
dissection mort subite

## EX CLINIQUE

Forme Syndromique?  
**Feuille génétique +++**

## BIO

BILAN Hormonal HTA 2<sup>nd</sup>  
EAL

## PARACLINIQUE

MAPA, EDAR  
SCANNER SURR  
Dépistage SAOS

SCAN Cérébral et TSAO

**+/- dépistage génétique**  
**RCP génétique**

**QUESTIONNAIRE ARTERES DE MOYEN  
CALIBRE / EHLERS DANLOS VASCULAIRE**

\*\*\* Entourer pour OUI \*\*\*

**Données générales**

DDN :  
Poids.....kg    Taille.....cm  
Envergure.....cm

**FDRCV**

HTA      PAS ..... PAD.....  
          Traitement : .....

Tabac  
Diabète  
Cholestérol

**Atteinte artérielle**

Age de la 1<sup>ère</sup> complication :  
Nombre de complications :  
Type (dissection, anévrisme, tortuosité) :

Localisation :

Fistule carotido-caverneuse

**Hérédité cardiovasculaire**

Consanguinité  
SEDy dans la famille  
Age de la 1<sup>ère</sup> complication :  
Nombre de complications :  
Type (dissection, anévrisme, tortuosité) :  
Localisation :  
Si plusieurs : arbre généalogique

**Atteinte cardiaque (valvulaire, coronaire, HVG, rythmique) :**

ETT  
Type d'atteinte :  
Mort subite

**Atteinte ostéo-articulaire**

Pectus excavatum / carinatum  
Scoliose / Cyphose  
Arachnodactylie  
Hyperlaxité des petites articulations  
Pied bot / plat  
Luxation grave > 3 chevilles / genoux / épaules  
Entorse grave > 3 chevilles / genoux / épaules  
Luxation congénitale de hanche  
Beighton : ..... / 9  
Rupture tendineuse / musculaire

**Etiquette**

**Atteinte cutanée**

Hématomes spontanés  
Hyperélasticité cutanée  
Peau veloutée  
Peau fine translucide  
Trouble de la cicatrisation  
Vergetures  
Varices précoces (âge : .....)  
Livedo  
Alopécie

**Atteinte digestive**

Age de la 1<sup>ère</sup> complication :  
Nombre de complications :  
Type (perforation colique, rupture de rate, hernie) :

**Atteinte obstétricales**

Age de la 1<sup>ère</sup> complication :  
Nombres de grossesses compliquées :  
Type (rupture utérine, déchirure périnée, hémorragie, MAP, RPM, brides amniotiques) :

**Autres**

Visage de madone  
Acrogérie  
Palais ogival / creux  
Luvette élargie / bifide  
Absence de frein labial / lingual  
Rétraction gingivale  
Fente palatine  
Ectopie du cristallin  
Cataracte  
Sclérotiques bleutées  
Surdité  
Moya Moya  
Migraine  
Retard mental  
Pneumothorax / Hémo thorax spontané  
Allergie :  
Maladie auto-immune :

**Traitement**

B bloquant / IEC / ARA2  
Autres :

# Aortites

Infiltration de la paroi aortique  
par des cellules inflammatoires

Souvent paucisymptomatique  
(AEG, Fièvre +/- signes systémiques)

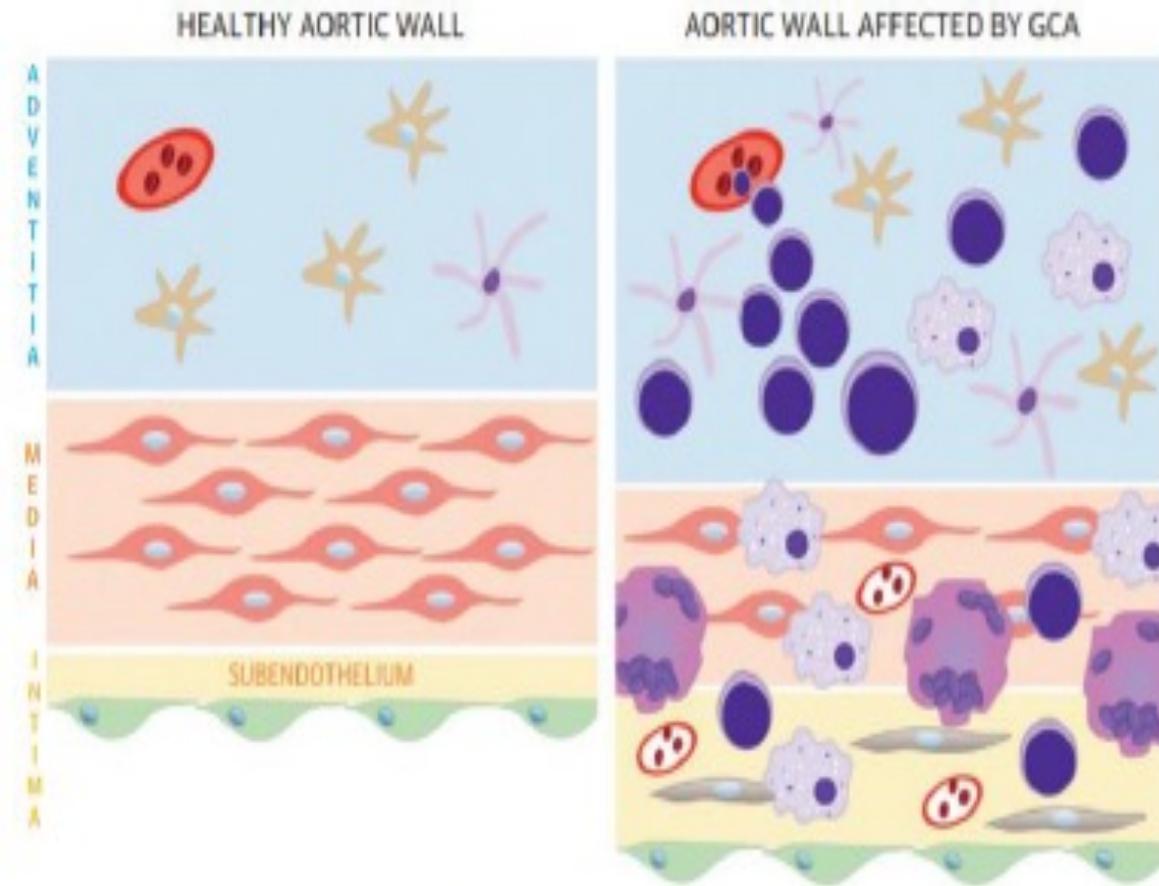
**Syndrome inflammatoire biologique +++** parfois

Atteinte de l'aorte et de ses branches

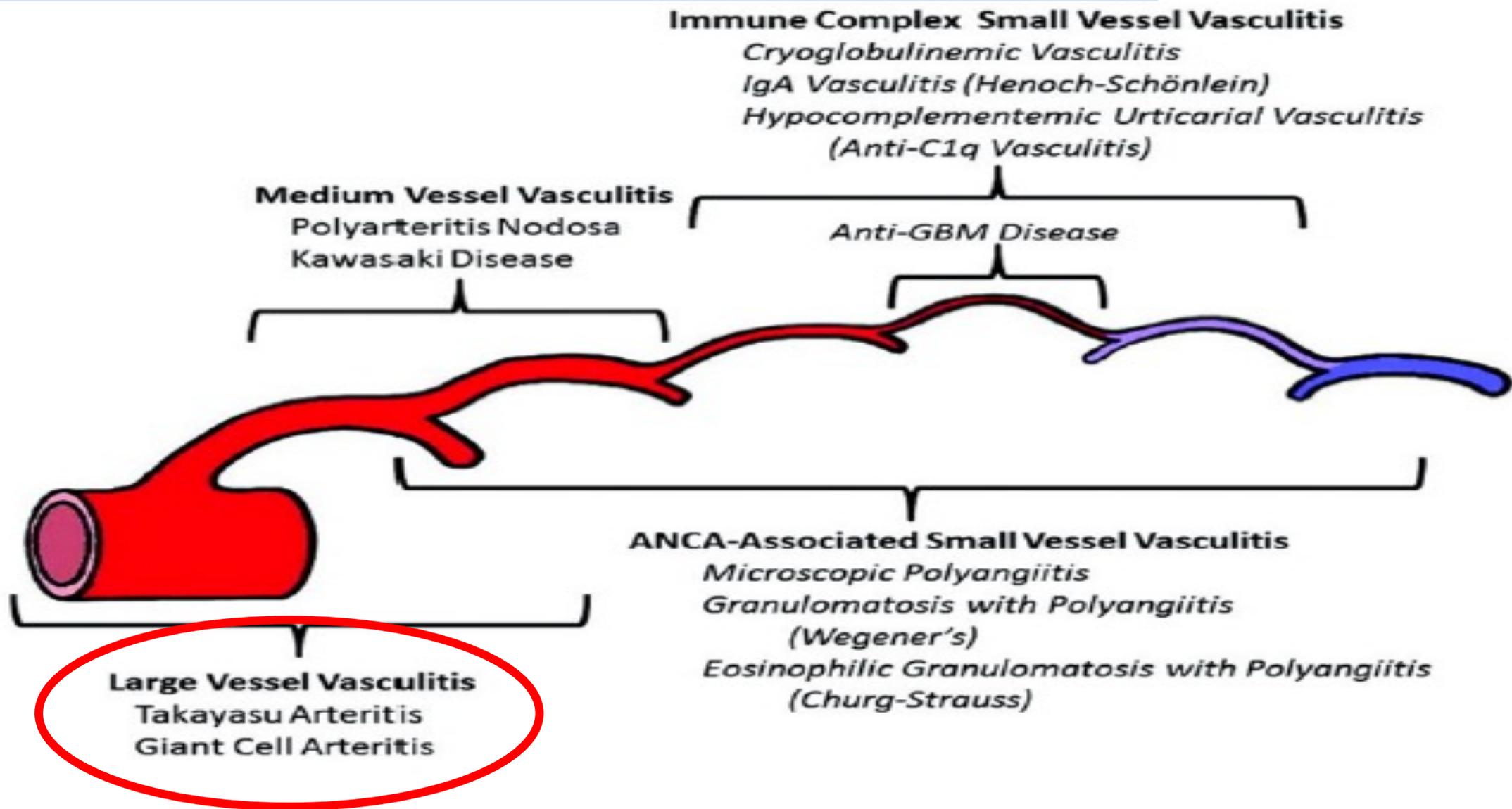
**Complications** : sténose > anévrisme > dissection

Diagnostic = anapath +++

Imagerie (SCAN : épaissement de la paroi aortique  $\geq 2$  mm / hypermétabolisme PET SCAN)



# Vascularites

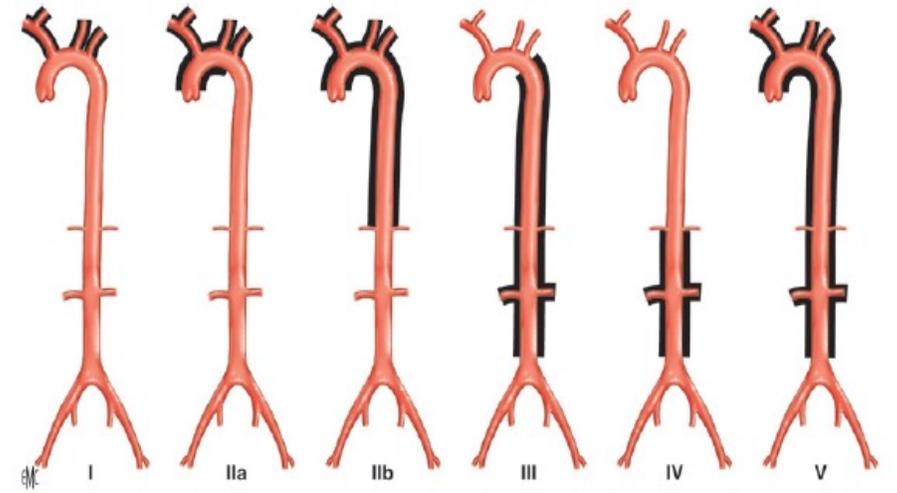


# Maladie de Takayasu

1ere cause d'aortite inflammatoire du sujet jeune !

Femme jeune 80-90% (20-40 ans)

Asie du Sud Est +++



*Critères de classification angiographiques de la maladie de Takayasu.*

*Hata A. Int J Cardiol. 1996*

Classiquement 2 phases :

**Phase aigüe « préocclusive »** : Fièvre, asthénie, arthralgies (10-30%), signes cutanés (EN, PG), carotidodynie, sueurs nocturnes, uveite, episclérite, ...

**Phase vasculaire « occlusive »** : lésion artérielle → Sténoses, occlusions, anévrismes

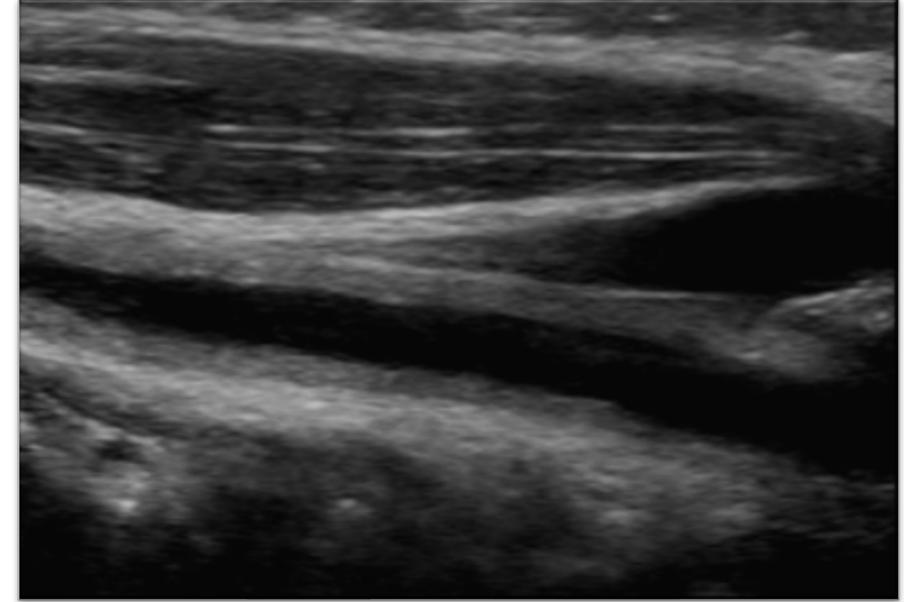
**Syndrome inflammatoire biologique +++**

Diagnostic: **Critères d'Ishikawa modifiés par Sharma 1996** +/- anapath

# Maladie de Takayasu

Atteint l'aorte et ses branches :

- Sous clavières post vertébrales 90% (bilatérale 42%)
- Carotides communes 30%
- Aorte thoracique 40% et abdominale 30%**
- Vertébrales, rénales, digestives (AMS ++), iliaques, coronaires (5-15%), pulmonaires (50%)



Complications : sténoses +++ (parfois aortique ! )

+/- thromboses

Anévrismes < 20 %

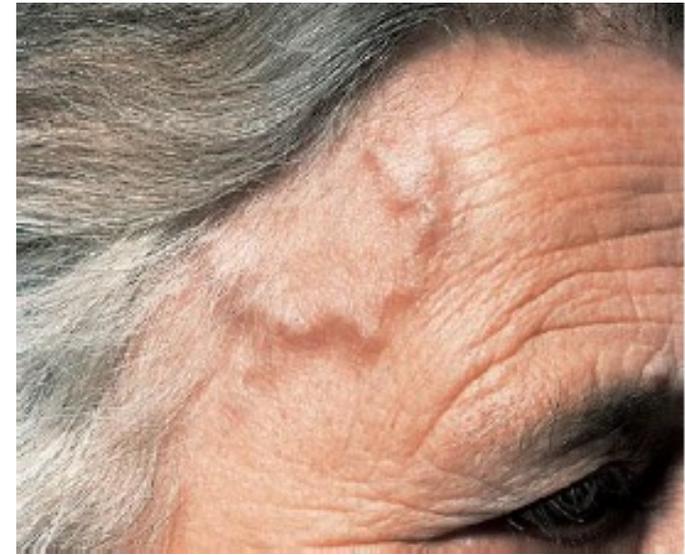
Manifestations ischémiques ! (claudication, HTA rénovasculaire, AVC, hémoptysie....)

# Artérite à cellules géantes (ACG)

Age > 50 ans (**Age moyen 70-75ans**)

Femmes > Hommes (2-3/1)

La plus fréquente des vascularites du sujet âgé  
(Gros et moyens calibre)



**Atteinte vasculaire  
céphalique (branches  
carotide externe /  
artère ophtalmique)**

Baisse d'acuité visuelle (**NOIA**) = **gravité de la maladie+++**  
Céphalées inhabituelle d'apparition récente  
Claudication de la mâchoire  
Hyperesthésie du cuir chevelu  
Aspect saillant et induré des artères temporales

Syndrome inflammatoire biologique + AEG

Arthralgies inflammatoires des ceintures (association PPR 50%)

# Artérite à cellules géantes (maladie de Horton)

**Atteinte aortique et branches proximales 45-65%**

Aortite compliquée 3-18% (anévrismes 15% +++/dissections 2%)

Population plus jeune +++ (64-68 ans)

Aortite → Femme 75%

Complications → Hommes

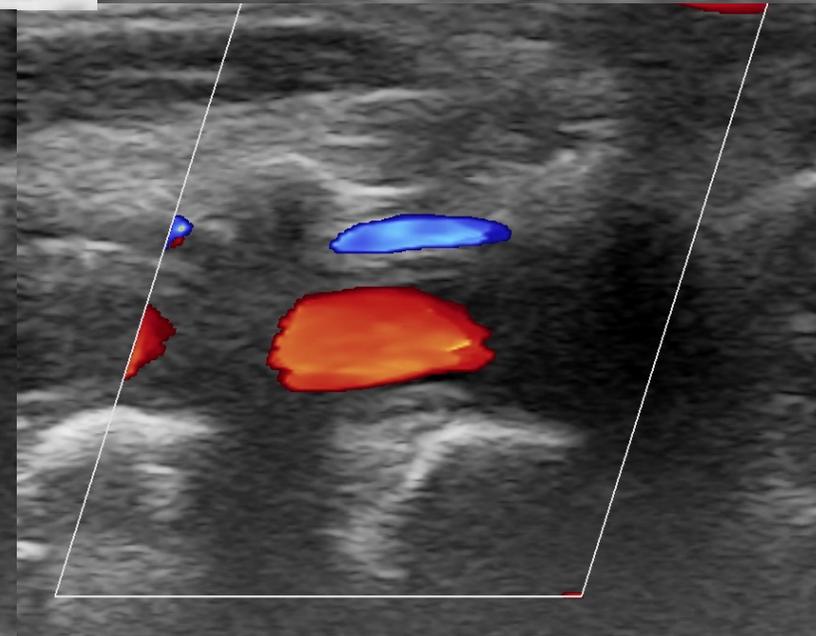
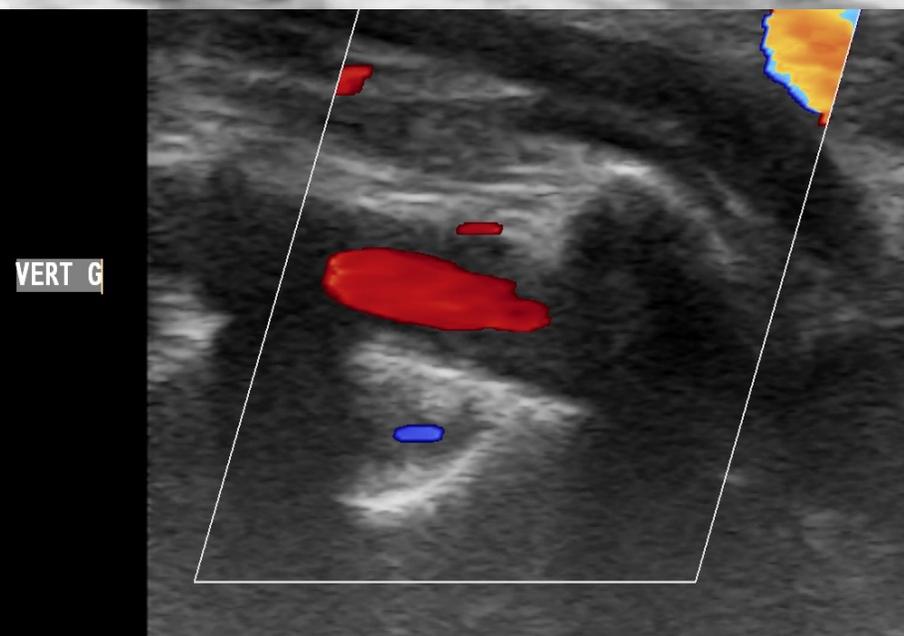
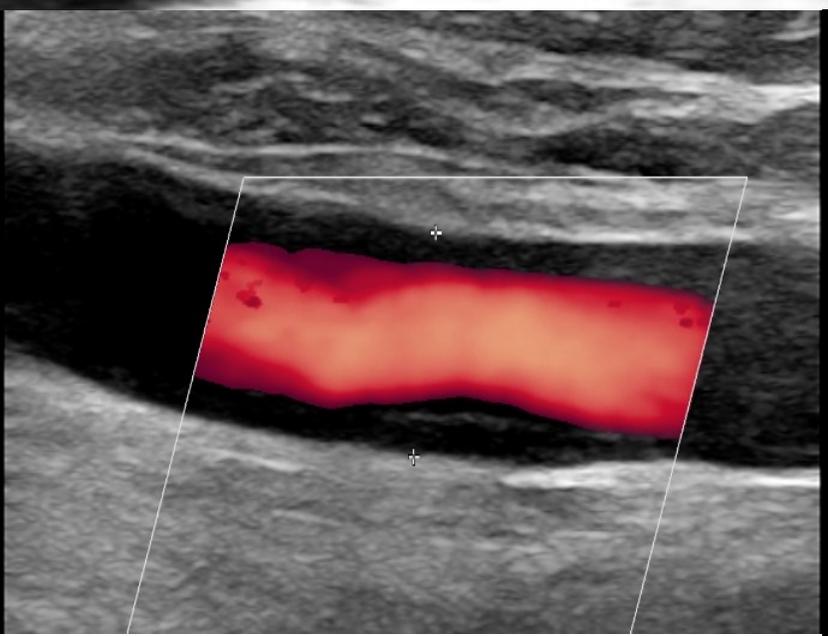
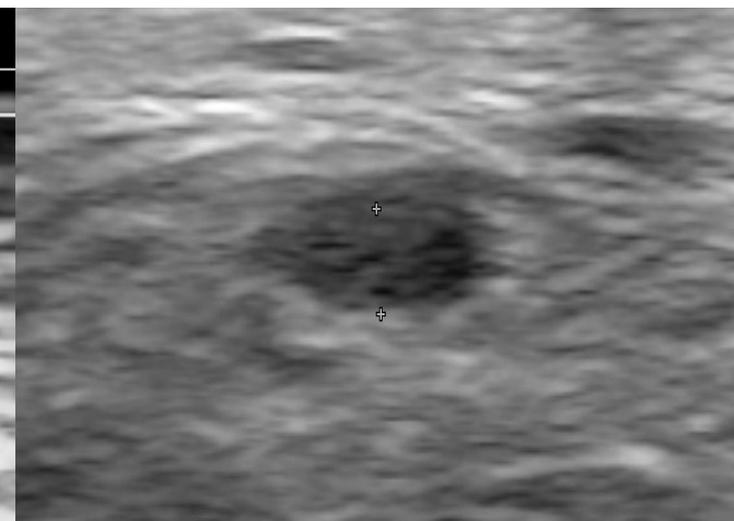
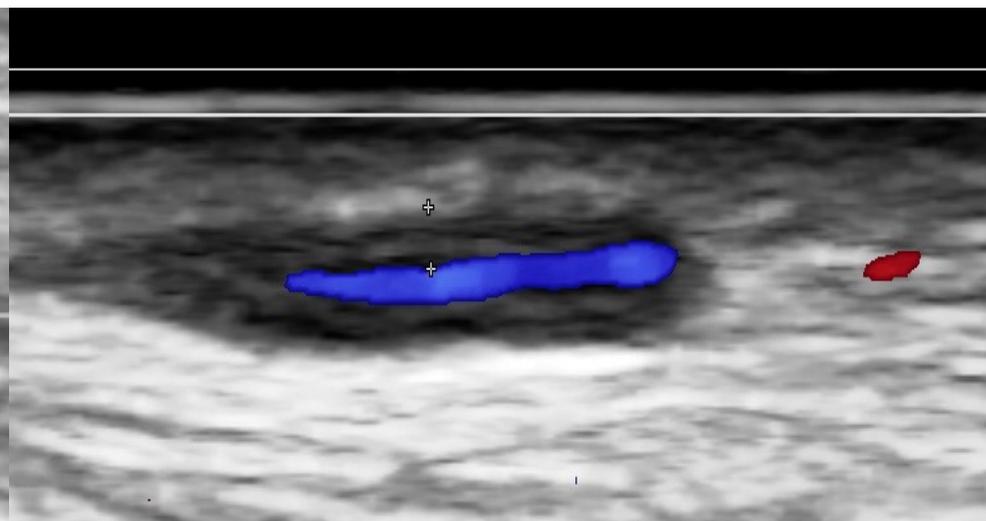
Moins de signes céphaliques +++ (BAT moins concluante)

Une complication aortique peut survenir tardivement +++  
(entre 2,5 et 5,8 ans en moyenne pour l'aorte abdominale et thoracique)

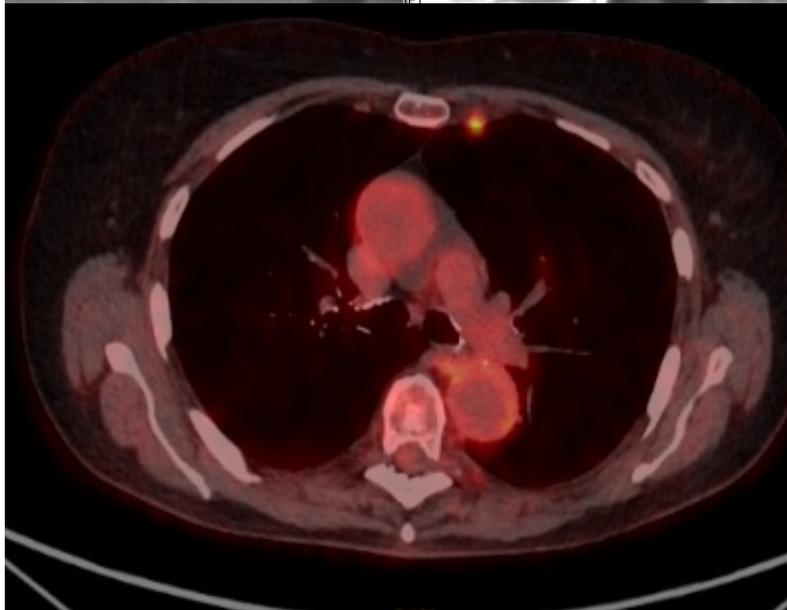
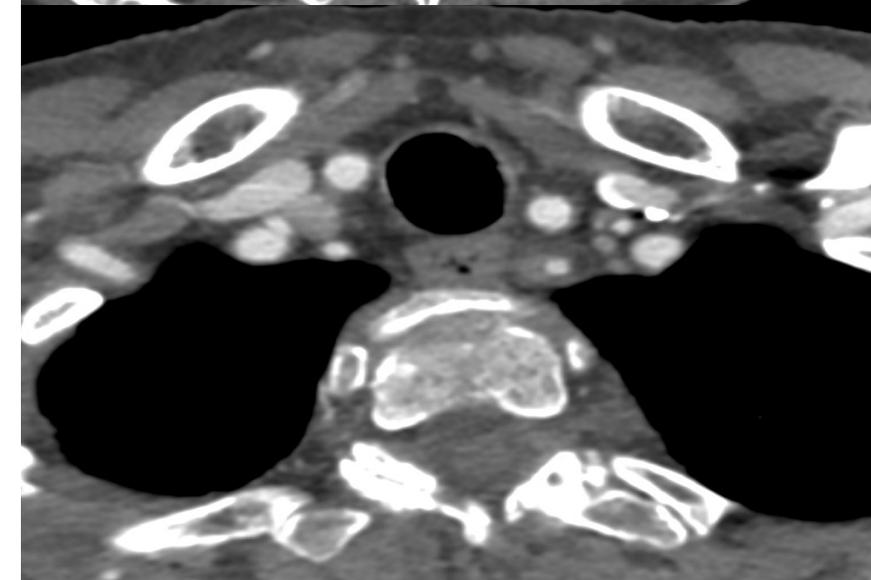
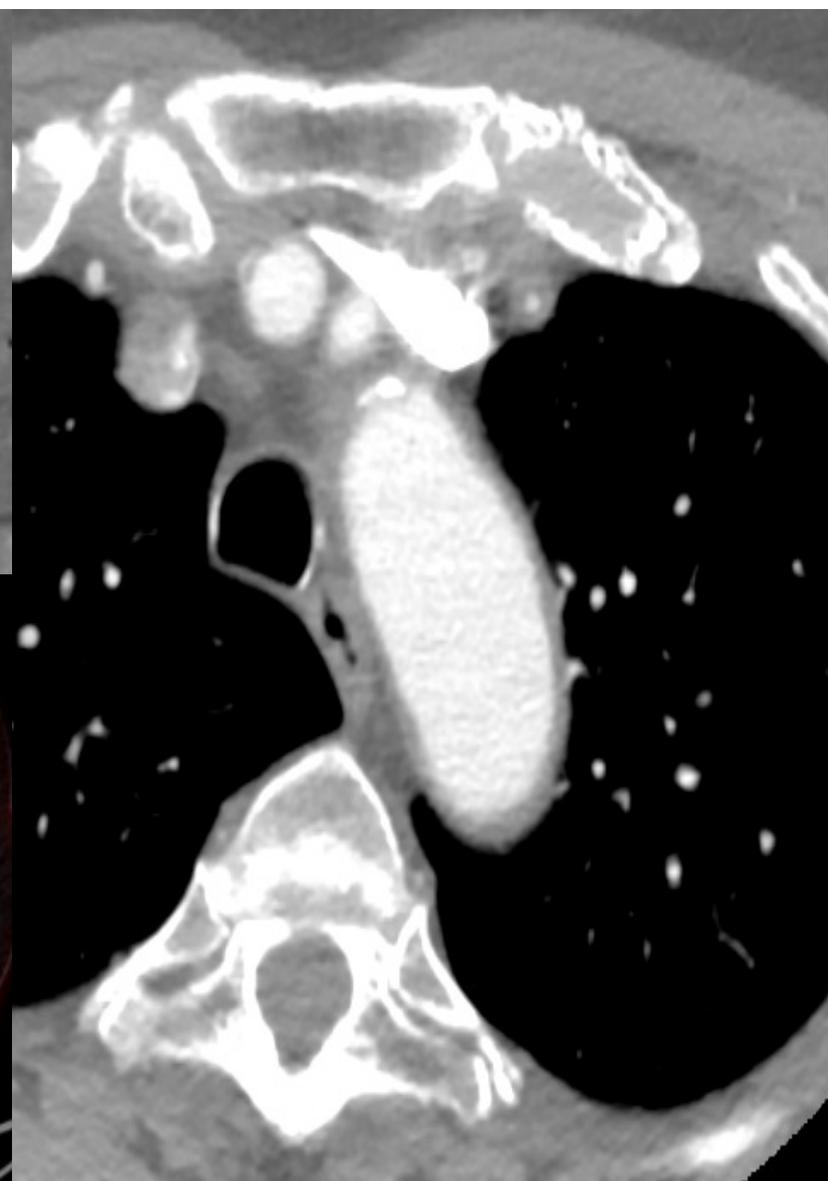
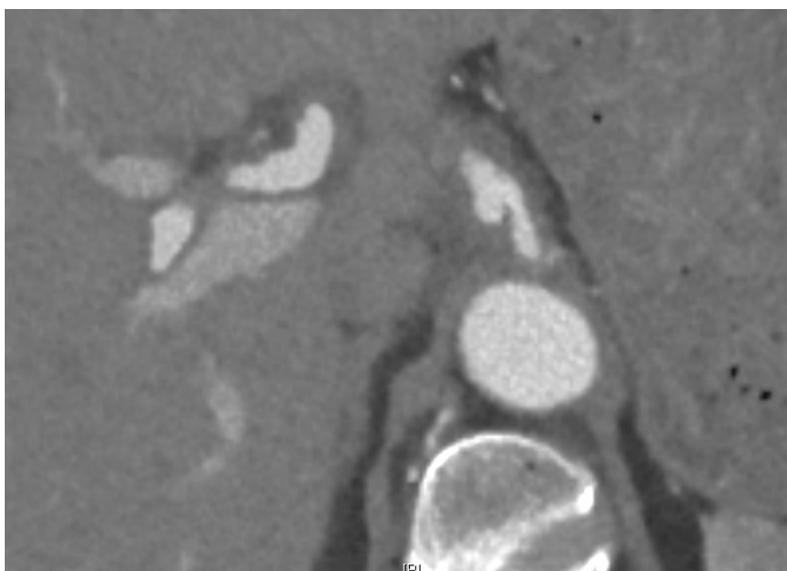


# Artérite à cellules géantes (ACG)

*Images échos Dr Bertolino*



# Artérite à cellules géantes (ACG)



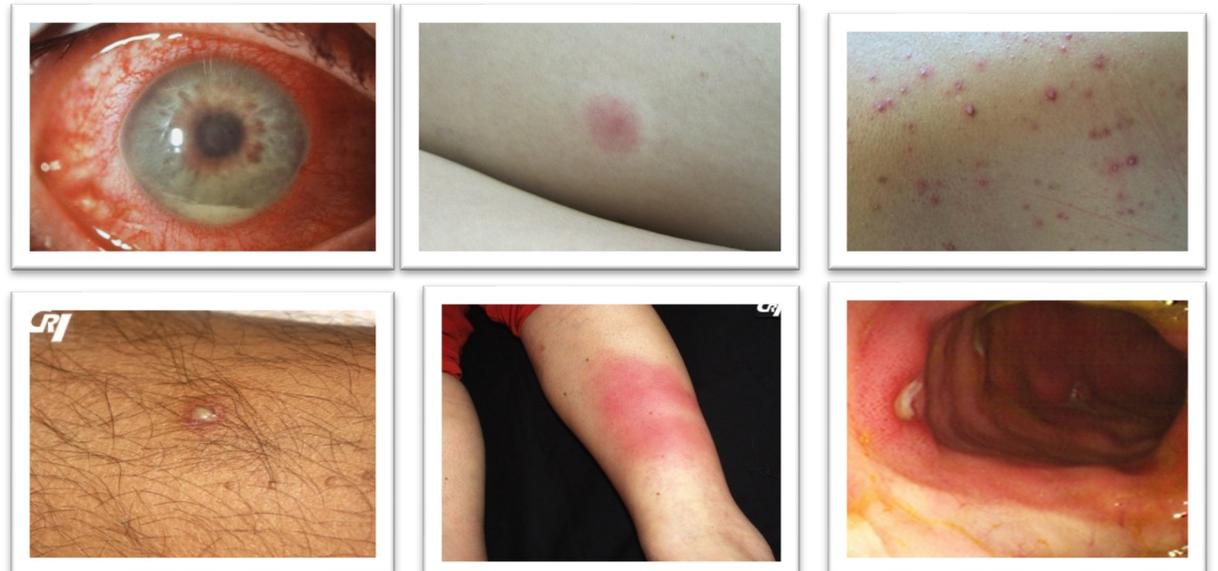
# Maladie de Behçet

Critères internationaux de classification (2013)

Symptômes	Points
Aphtes buccaux	2
Aphtes génitaux	2
Atteinte oculaire	2
Atteinte cutanée	1
Atteinte vasculaire	1
Atteinte neurologique	1
Pathergy test positif	1

Vascularite systémique H>F

Turquie, les pays d'Asie (Japon, Chine, Corée),  
les pays du Moyen Orient et d'Afrique du  
Nord+/- Europe du sud



# Maladie de Behçet et atteinte artérielle

## 2 à 5% des cas

Peut atteindre des **vaisseaux de différents calibres**

« **Traumatisme artériel** » 20 % des patients (chirurgie, artériographie, gaz du sang, etc.)

**Anévrismes (ou pseudo-anévrismes) 60-70%** -> « aphtes artériels »

Aorte abdominale 11% > aorte thoracique 5%

Mauvais pronostic / risque de rupture +++

Parfois sténoses 13% ou occlusions artérielles

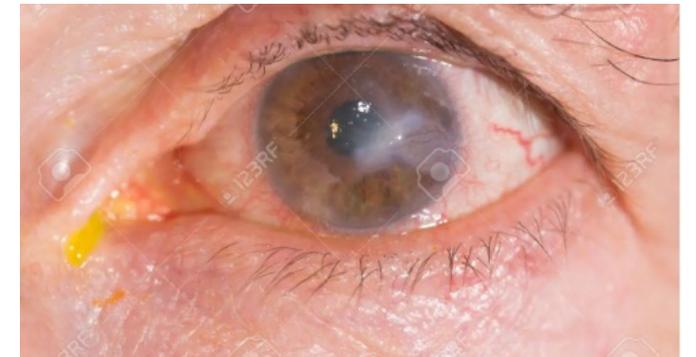
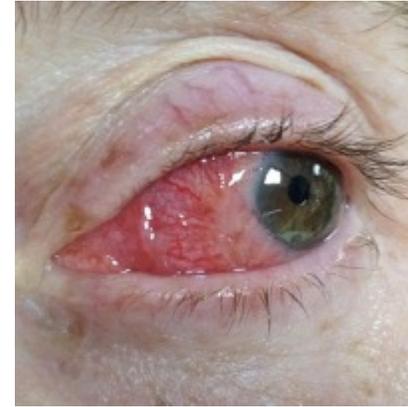
Aortite 3%

**Localisations multiples** dans 30 % des cas



# Autres causes d'aortite

- **Polychondrite atrophiante** 6%
  - IAO et dilatation Aorte asc 6-27%
- **Cogan** 10-15% (aorte ascendante et arc)
- **Sarcoïdose**
- **SPA** jusqu'à 20% ? (racine l'aorte et aorte asc)
- PR, Lupus, Vascularites à ANCA rare



# Check list – bilan étiologique

## ANTECEDENTS

HTA connue ?  
HTA Équilibrée ?  
Tabac

Complications dig,  
gyneco, pno, etc...

Familiaux Anévrismes  
dissection mort subite

## EX CLINIQUE

Forme Syndromique?  
**Feuille génétique +++**

Claudication mâchoire  
Céphalées,  
Hyperesthésie  
Abolition pouls, souffles  
Aptose bipolaire  
Uveite/sclérite  
Chondrite  
Arthrites, enthésites

## BIO

BILAN Hormonal HTA 2<sup>nd</sup>  
EAL

**CRP +++ fibrinogène**

ACAN DNA ECT ANCA SAPL  
ECA

Typage lympho EPS

## PARACLINIQUE

MAPA, EDAR  
SCANNER SURR  
Dépistage SAOS

SCAN Cérébral et TSAO

EDTSAO  
+ ED TEMPOR > 50 ans  
BAT > 50 ans  
TEP SCANNER

Histologie Aorte ?

# Ne pas oublier les aortites infectieuses !

Greffe au niveau d'une zone de turbulence lors bactériémie (plaque; anévrisme)

+/- embole / foyer septique contigu / plaie pénétrante

H>F

→ Développement rapide **d'un anévrisme sacciforme ou pseudo-anévrisme** (syphilis, BK)

→ Pyogènes (hémoccs ++) / culture sur pièce opératoire

→ staphylocoques, entérocoques, pneumocoques et salmonelles

Syphilis

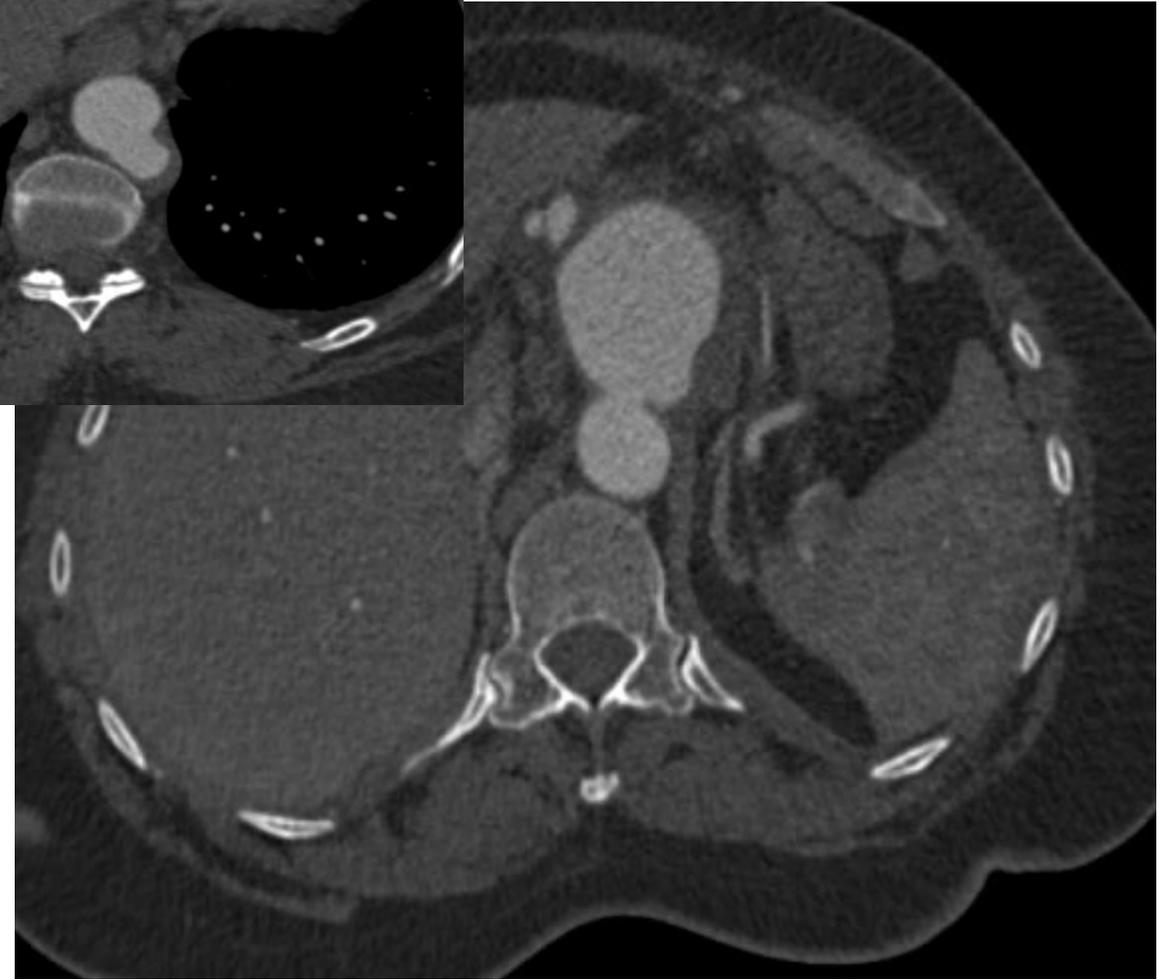
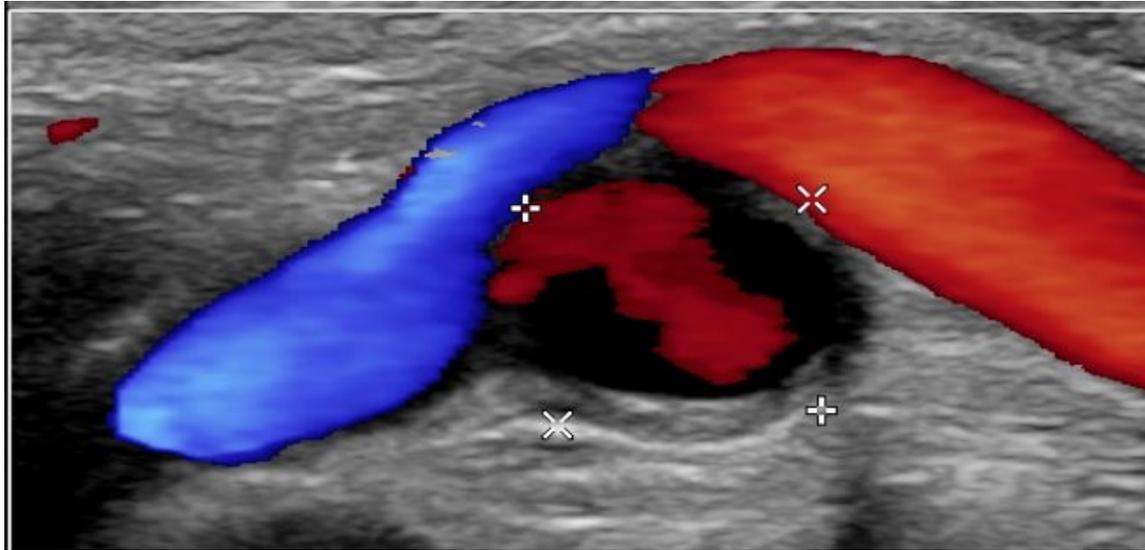
Tuberculose

Coxiella burnetti

Brucellose, Bartonella, Rickettsies, whipple, Candida

**Augmentation du risque  
de rupture  
Mortalité plus élevée !**

# Aortite tuberculeuse



# Check list – bilan étiologique

## ANTECEDENTS

HTA connue ?  
HTA Équilibrée ?  
Tabac

Complications dig,  
gyneco, pno, etc...

Familiaux Anévrismes  
dissection mort subite

## EX CLINIQUE

Forme Syndromique?  
**Feuille génétique +++**

Claudication mâchoire  
Céphalées,  
Hyperesthésie  
Abolition pouls, souffles  
Aptose bipolaire  
Uveite/sclérite  
Chondrite  
Arthrites, enthésites

## BIO

BILAN Hormonal HTA 2<sup>nd</sup>  
EAL

**CRP +++ fibrinogène**

ACAN DNA ECT ANCA SAPL  
ECA

Typage lympho EPS

Syphilis Quantiféron  
Rickettsies, bartonnella  
Brucellose, histoplasmosse  
Hemocs, PCR Whipple

## PARACLINIQUE

MAPA, EDAR  
SCANNER SURR  
Dépistage SAOS

SCAN Cérébral et TSAO

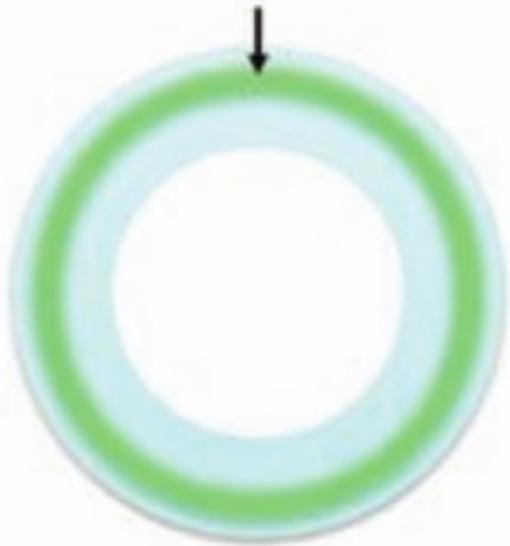
EDTSAO  
+ ED TEMPOR > 50 ans  
BAT > 50 ans  
TEP SCANNER

Histologie Aorte ?  
PCR sur pièce opératoire

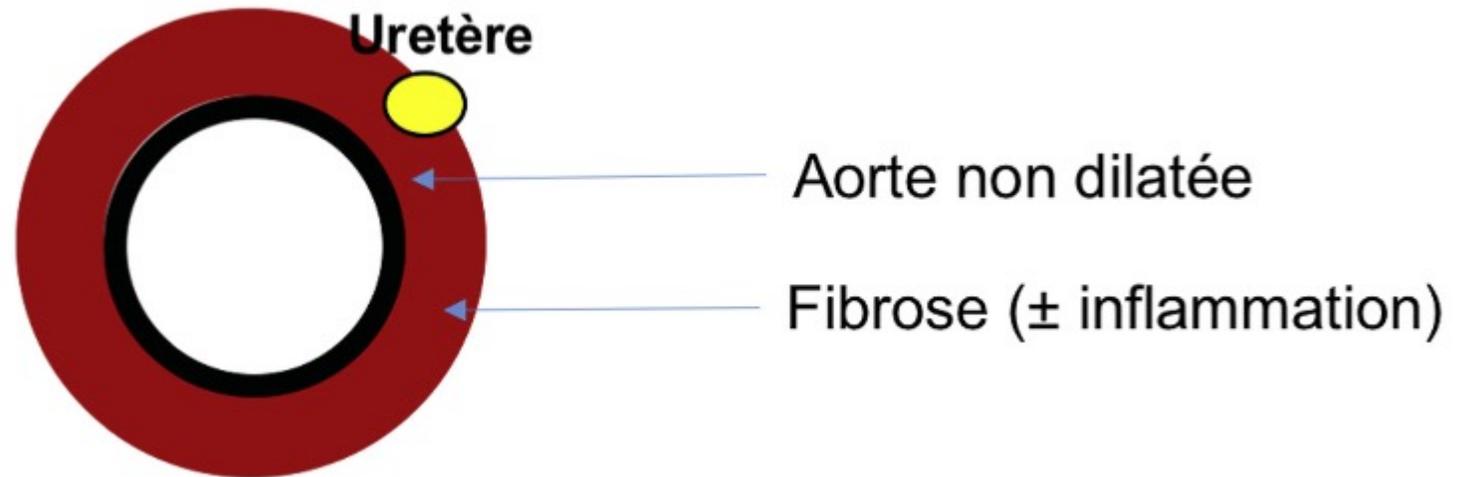
# Fibrose rétro-péritonéale

Classical aortitis

Predominant  
medial inflammation



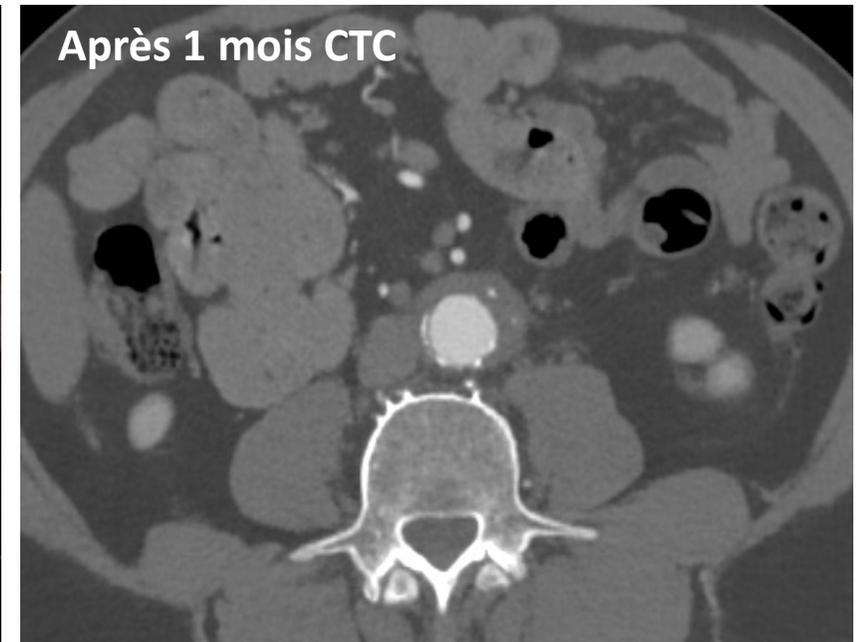
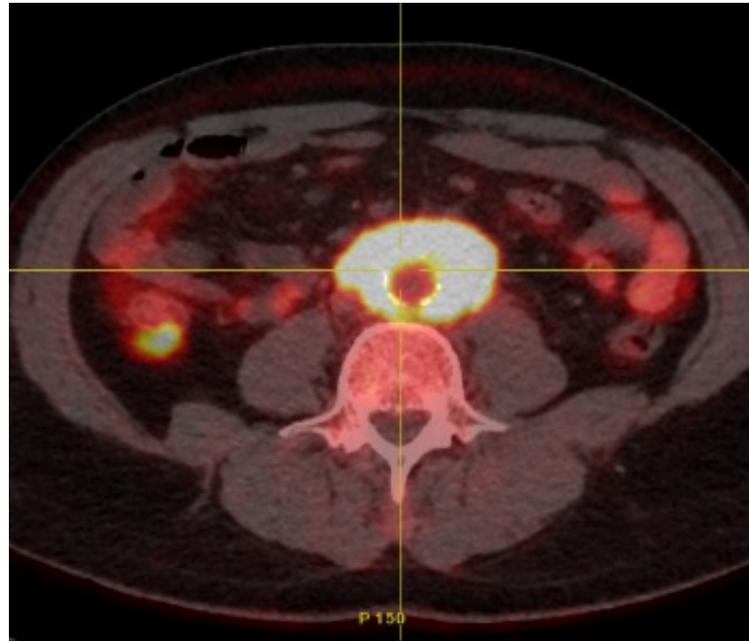
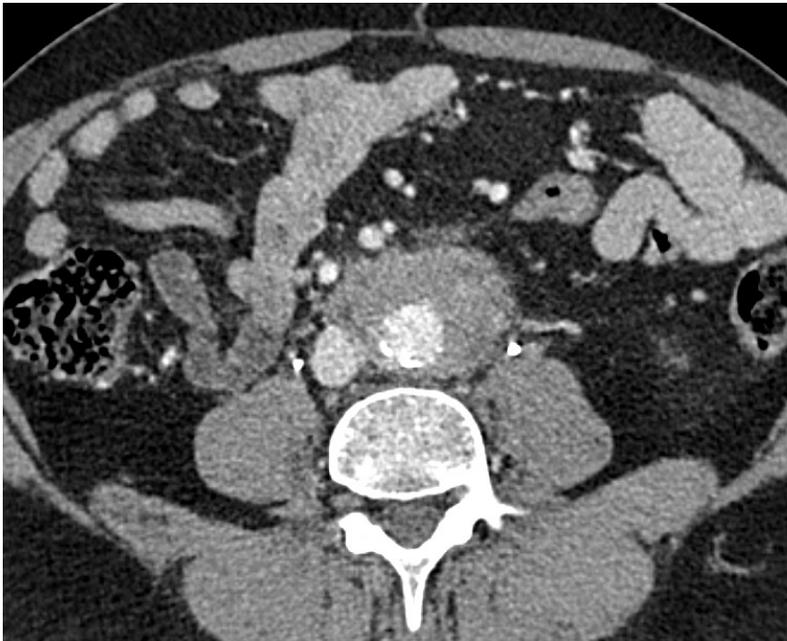
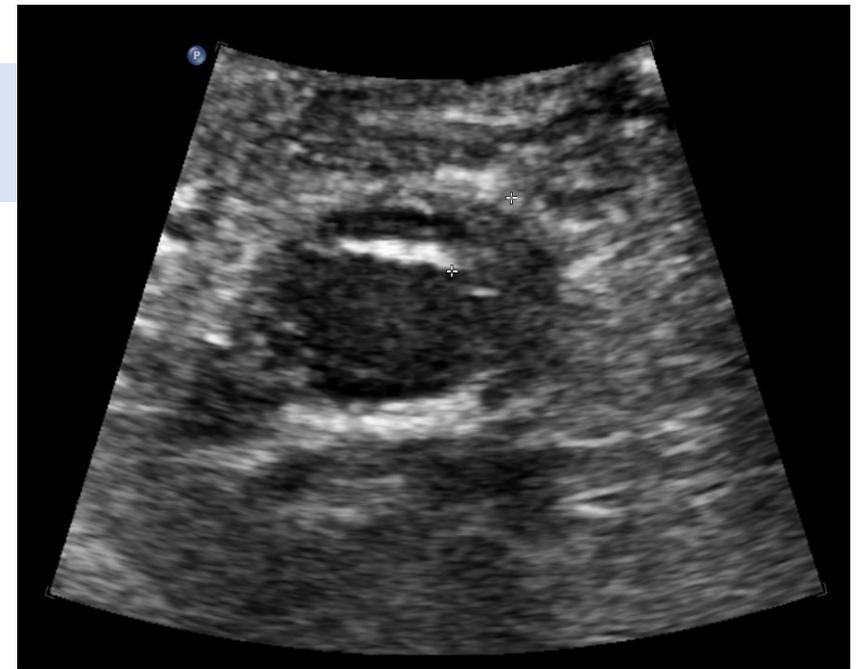
FRP idiopathique



# Fibrose rétro-péritonéale

Inflammation fibrosante se formant dans l'espace rétro-péritonéal et **engainant les structures de continuité** (aorte, iliaques, veine cave, ureteres +++)

FRP idiopathique = diagnostic d'exclusion



# Maladies des IgG4

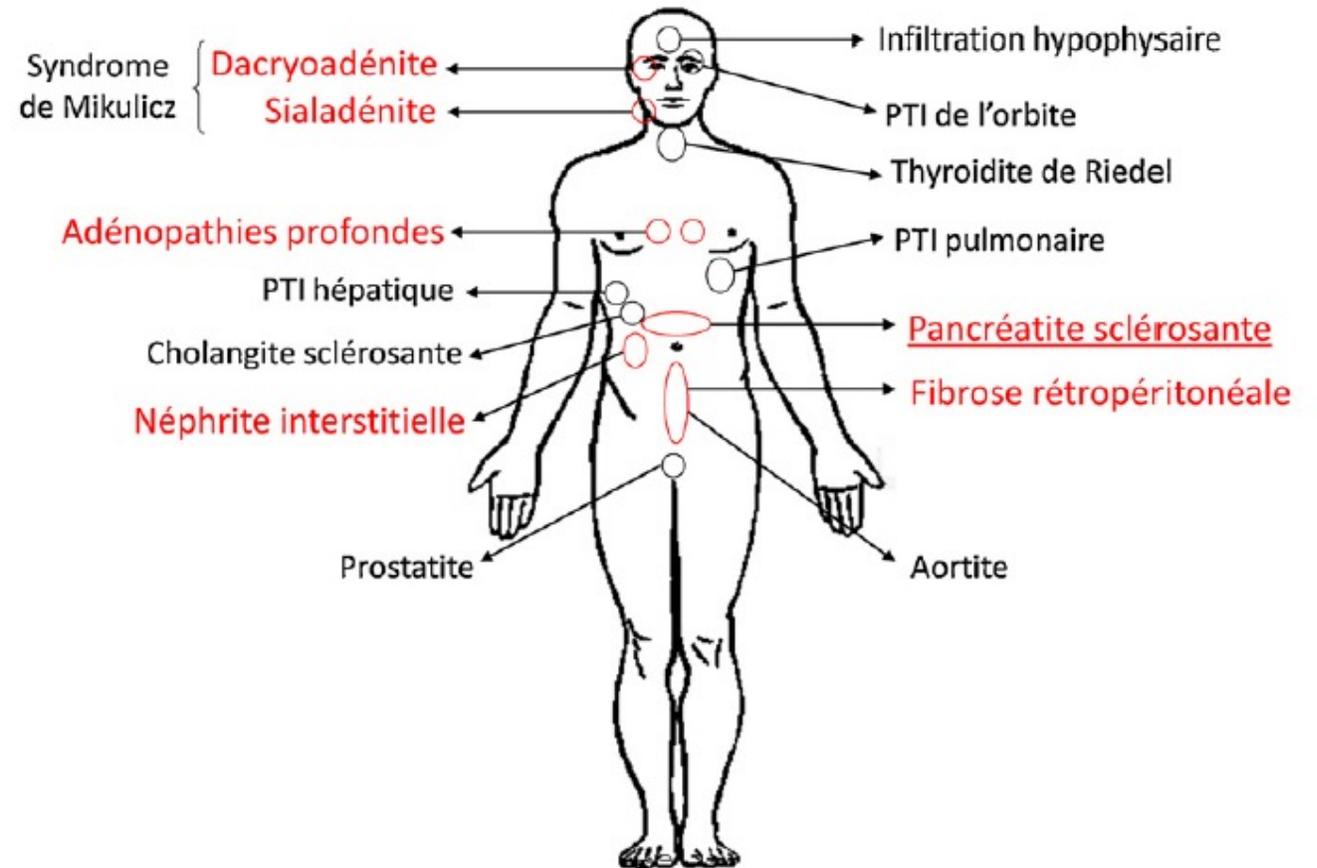
MAG-4 : pathologie fibro-inflammatoire  
Infiltrat inflammatoire lympho-  
plasmocytaire

3 formes principales

1. Pancréatite – cholangite
2. FRP +/- aortite avec atteinte rénale  
(néphrite tubulo-interstitielles)
3. Atteinte ORL - ophtalmo

Élévation des IgG4 sériques 2/3 cas  
Diagnostic de certitude = histologie

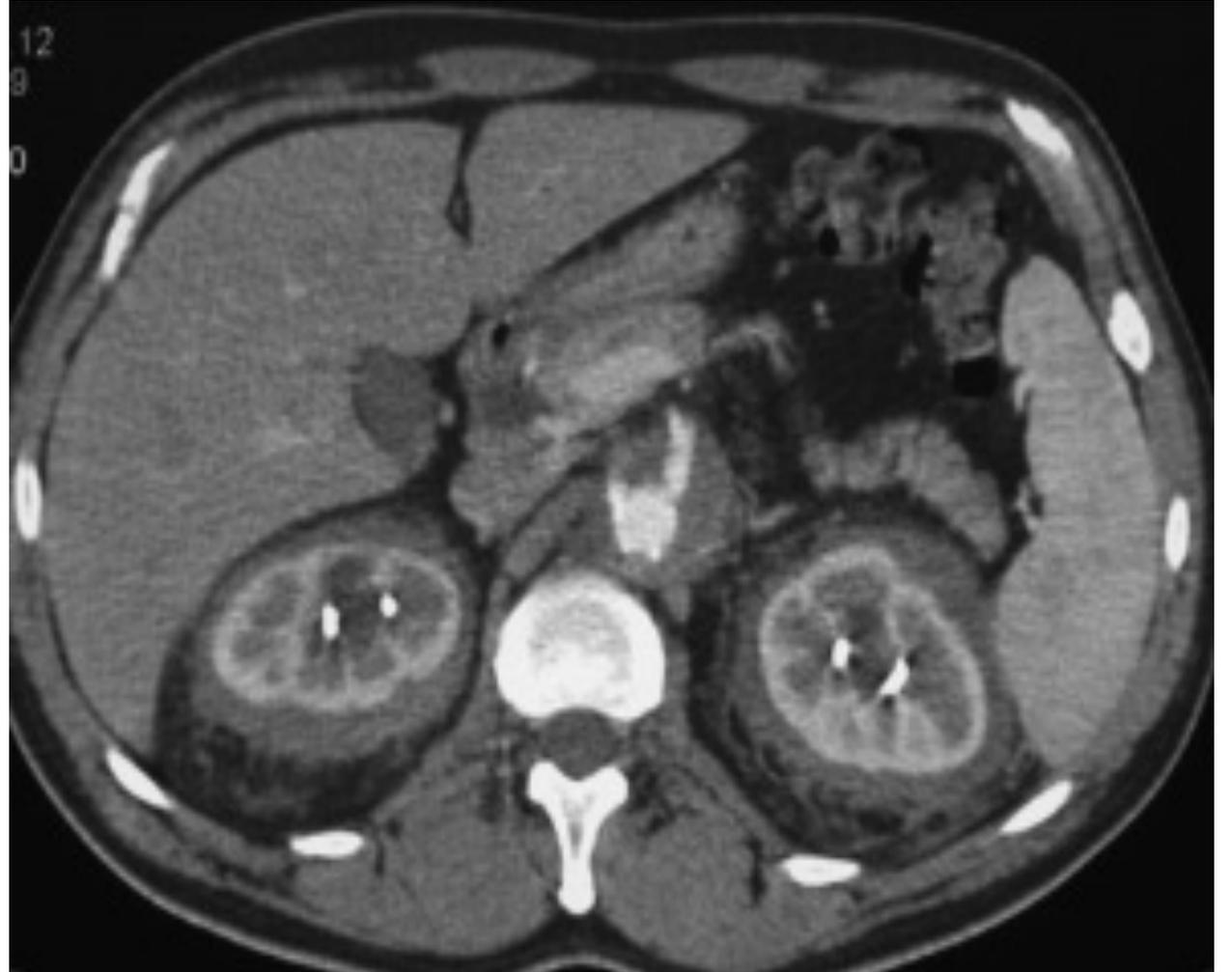
## Atteintes d'organes au cours du syndrome d'hyperIgG4



*PTI=pseudo-tumeur inflammatoire; les atteintes les plus fréquemment rapportées sont signalées en rouge*

Fig. 1. Atteintes d'organes au cours du syndrome d'hyper-IgG4.

# Autres causes : Erdheim Chester



# Autres causes

## Anévrisme aortique inflammatoire

5-10% sujets jeunes

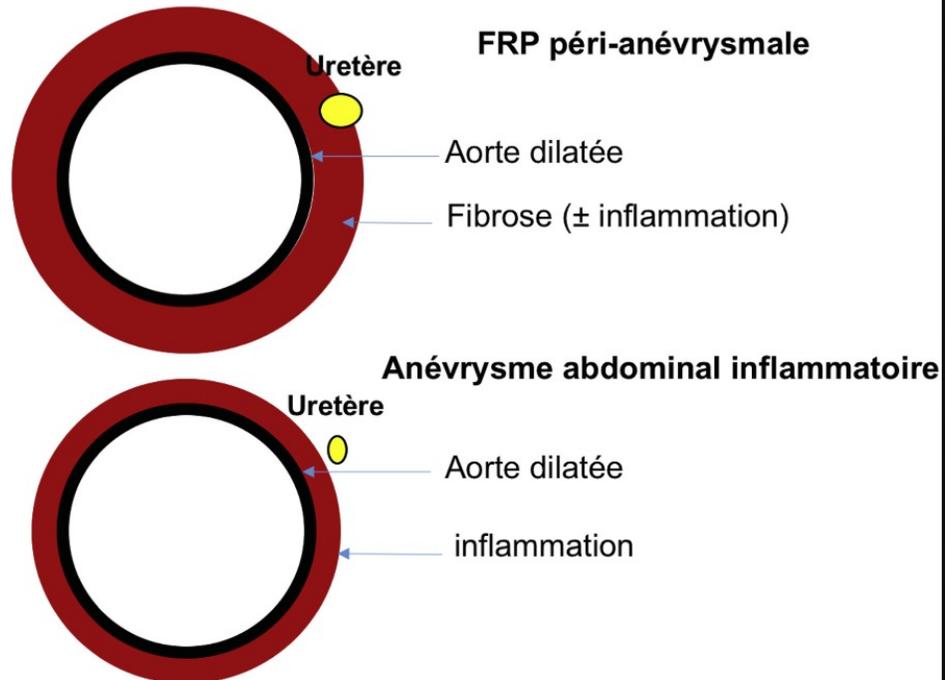
Epaississement pariétal

Fibrose péri-aortique, adhérences aux organes de voisinage

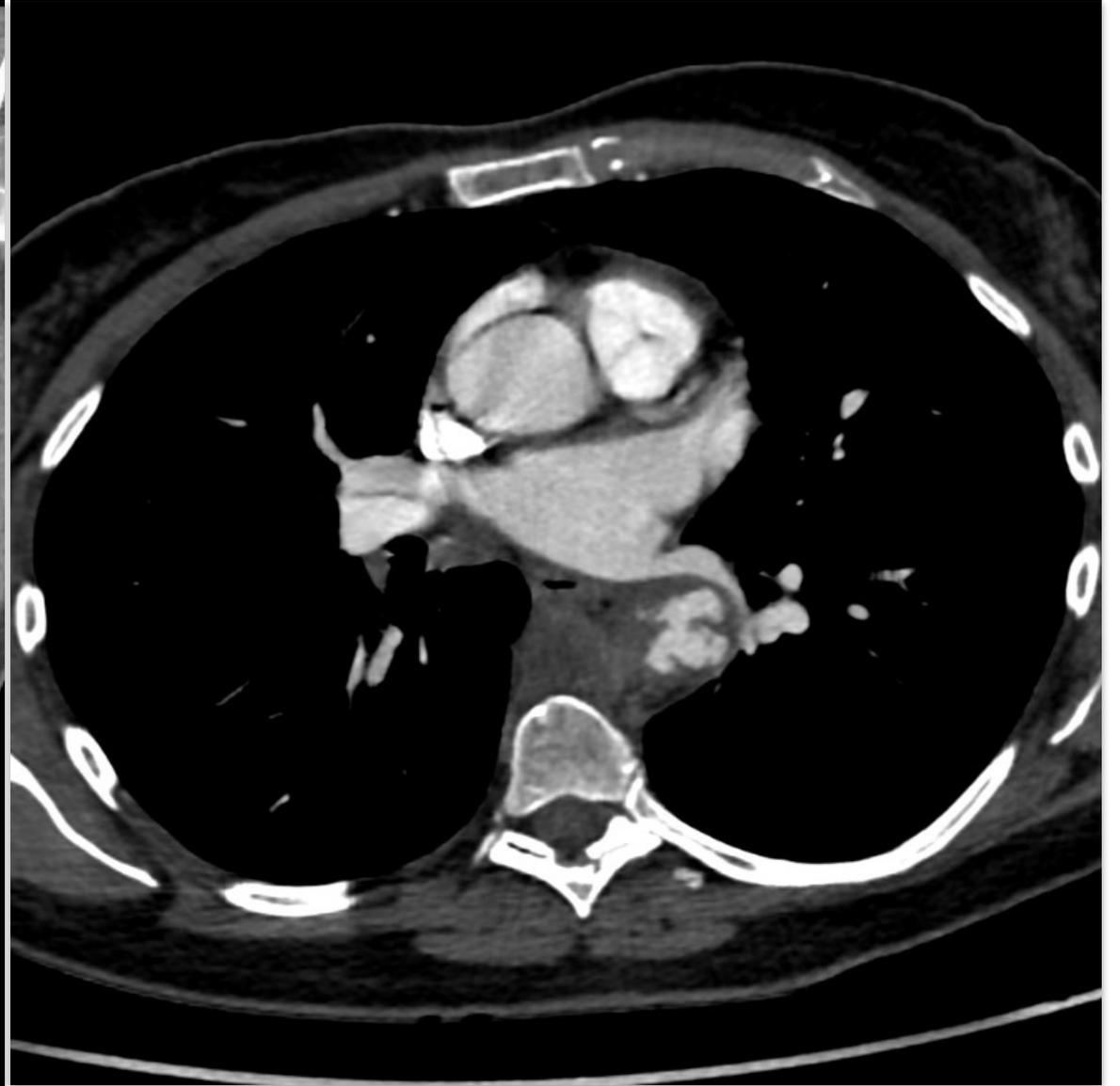
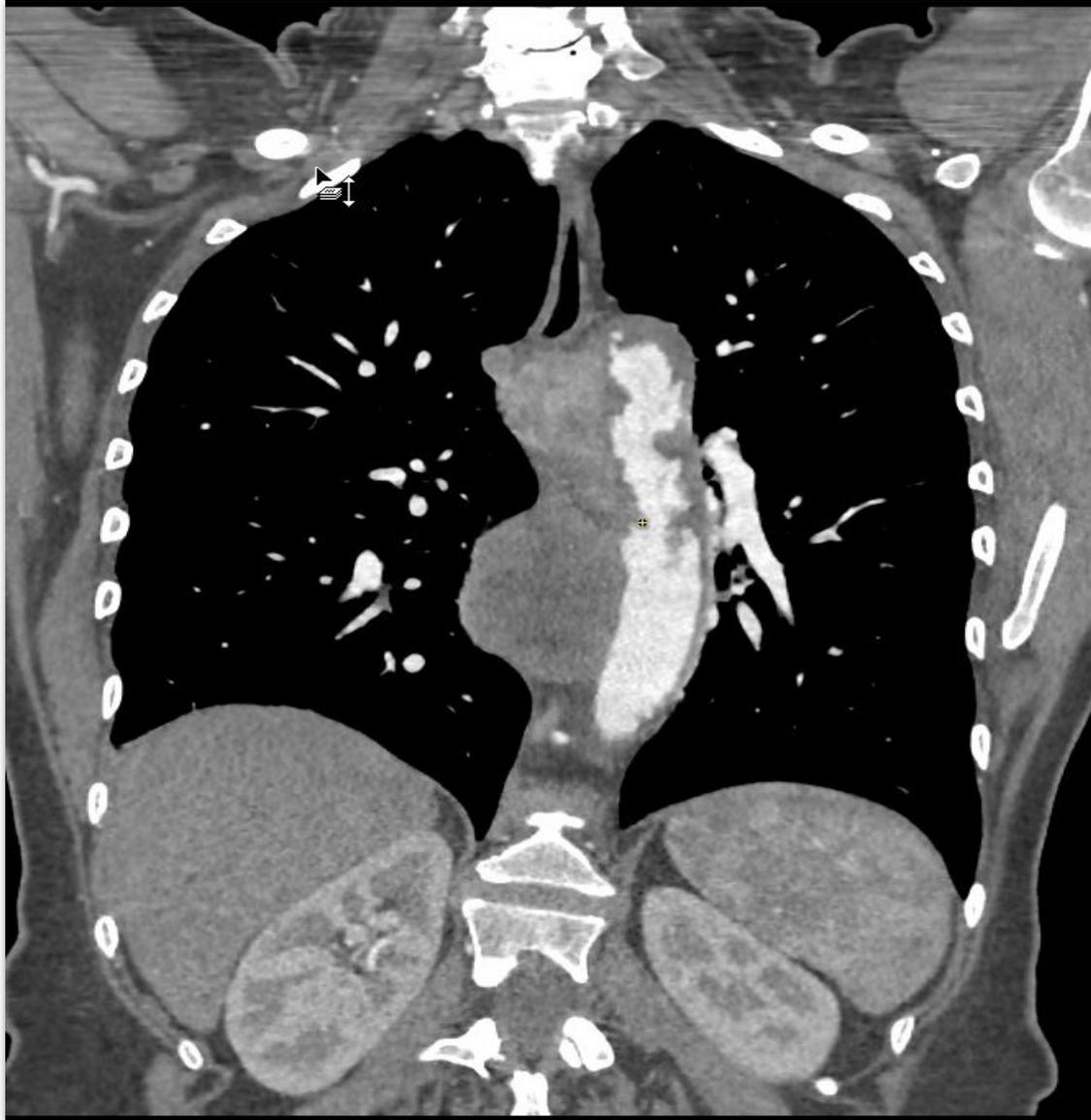
Etiologie inconnue

Fibrose réactionnelle immunoallergique aux composants athéromateux ?

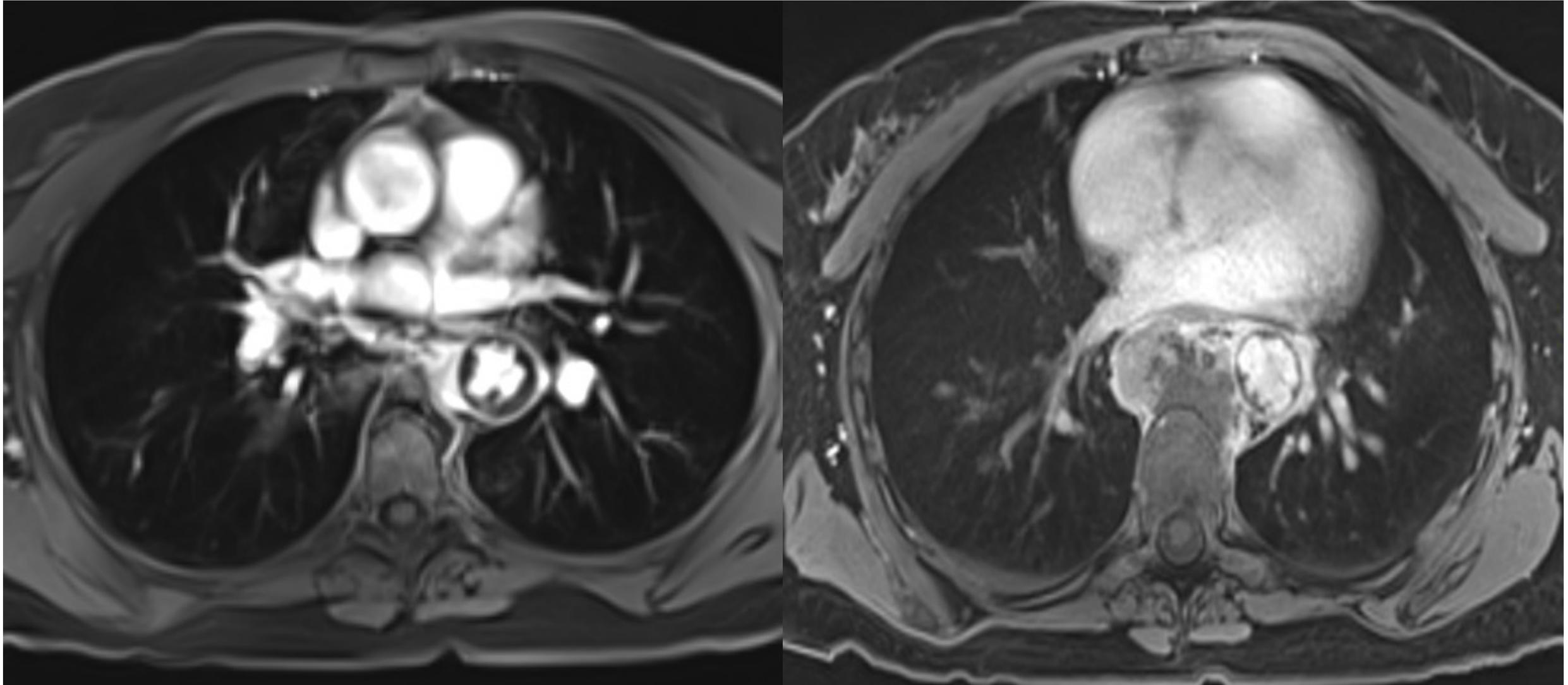
Rapport avec une maladie des IgG4?



# NPO les causes tumorales !

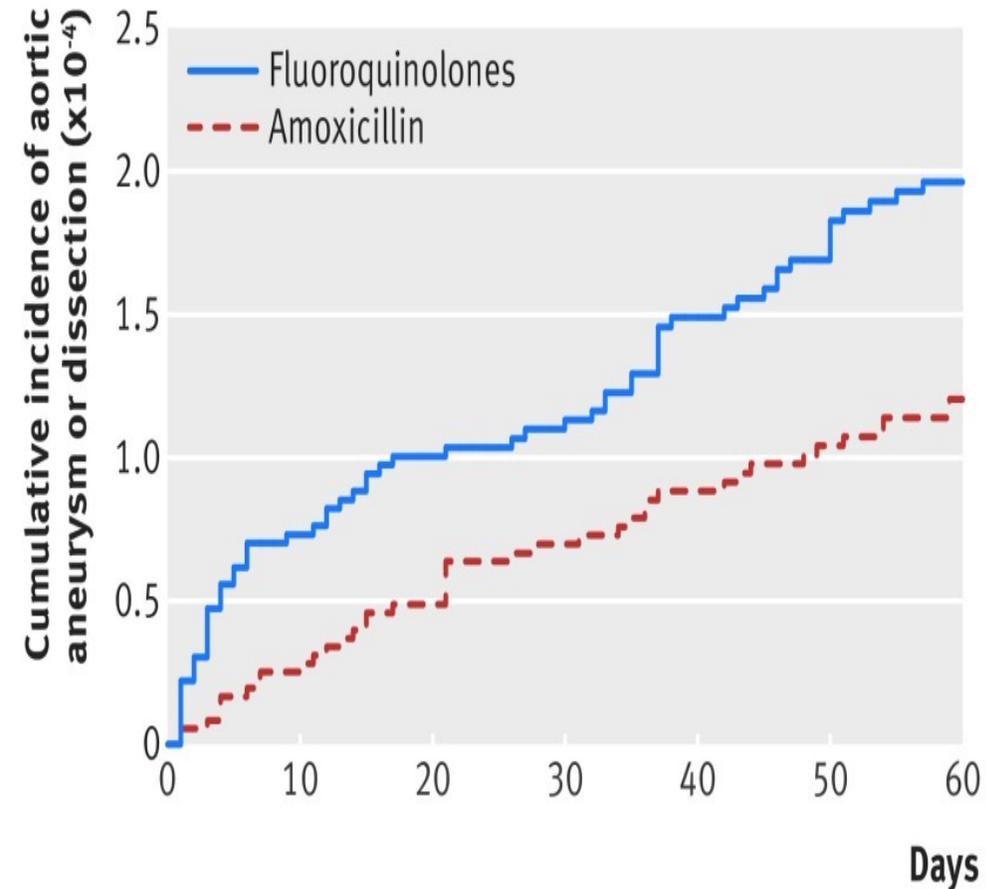
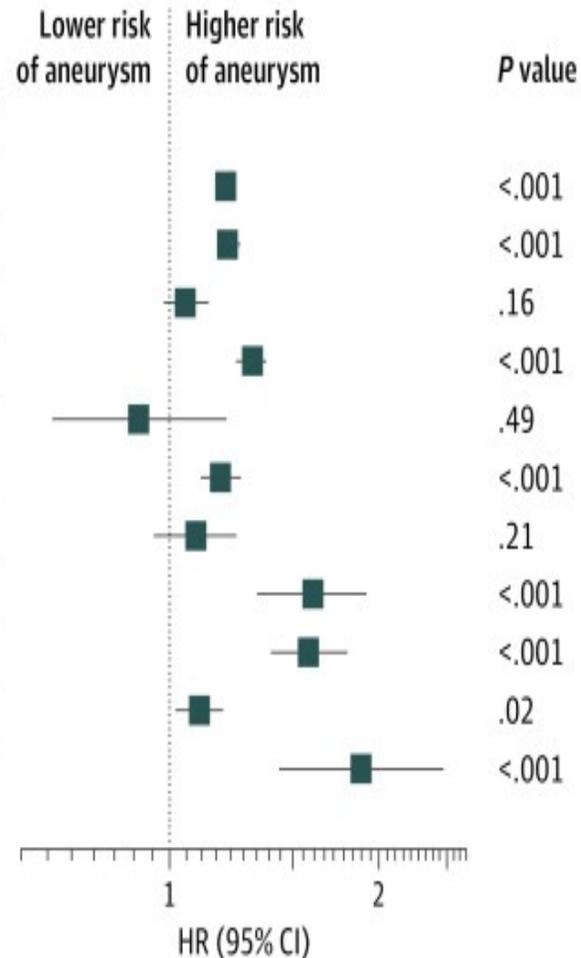


# NPO les causes tumorales !



# Causes iatrogènes ? Fluoroquinolones?

Total cohort	No. of events		HR (95% CI)
	FQ	C	
Outcome	9053961	38542584	
Any aneurysm	6752	17627	1.20 (1.17-1.24)
Aortic aneurysm	5110	13188	1.21 (1.17-1.25)
Thoracic	1127	3719	1.05 (0.98-1.13)
Abdominal	3067	6807	1.31 (1.25-1.37)
Thoracoabdominal	70	237	0.90 (0.68-1.20)
Unspecified	1392	3919	1.18 (1.11-1.26)
Aortic dissection	368	1088	1.09 (0.95-1.24)
Iliac artery aneurysm	230	397	1.60 (1.33-1.91)
Other abdominal aneurysm	478	880	1.58 (1.39-1.79)
Other/unknown aneurysm	959	2988	1.10 (1.02-1.19)
Aneurysm repair	103	172	1.88 (1.44-2.46)



# Check list – bilan étiologique

## ANTECEDENTS

HTA connue ?  
HTA Équilibrée ?  
Tabac

Complications dig,  
gyneco, pno, etc...

Familiaux Anévrismes  
dissection mort subite

Médicaments?

## EX CLINIQUE

Forme Syndromique?  
**Feuille génétique +++**

Claudication mâchoire  
Céphalées,  
Hyperesthésie  
Abolition pouls, souffles  
Aptose bipolaire  
Uveite/sclérite  
Chondrite  
Arthrites, enthésites

## BIO

BILAN Hormonal HTA 2<sup>nd</sup>  
EAL

**CRP +++ fibrinogène**

ACAN DNA ECT ANCA SAPL  
ECA IgG4  
Typage lympho EPS

Syphilis Quantiféron  
Rickettsies, bartonnella  
Brucellose, histoplasmosse  
Hemocs, PCR Whipple

## PARACLINIQUE

MAPA, EDAR  
SCANNER SURR  
Dépistage SAOS

SCAN Cérébral et TSAO

EDTSAO  
+ ED TEMPOR > 50 ans  
BAT > 50 ans  
TEP SCANNER

Histologie Aorte ?  
PCR sur pièce opératoire

MERCI  
de votre attention