

Importants anévrismes des artères sous-clavières et axillaire droite révélant une maladie de Marfan

Abdelmajid Bouzerda¹, Laila Bendriss², Ali Khatouri²

¹ Hôpital militaire d'instruction Mohamed V Rabat, Centre de cardiologie, Hay Ryad, BP 10045, Rabat, Maroc
<abdelmajid7@hotmail.fr>

² Université Cadi Ayyad, Faculté de médecine et pharmacie, Hôpital militaire Avicenne, Service de cardiologie, Marrakech, Maroc

Résumé. La dilatation de l'aorte ascendante et les dissections aortiques sont souvent observées dans la maladie de Marfan. Les anévrismes des artères sous-clavières et axillaires sont moins fréquemment rapportés au cours de cette maladie. Nous présentons un cas d'importants anévrismes des artères sous-clavières et axillaire droite chez une femme de 45 ans. La résection des anévrismes et l'interposition avec un greffon veineux ont été réalisés. Les résultats histologiques étaient compatibles avec une maladie de Marfan.

Mots clés : anévrisme, artères axillaire et sous-clavière, maladie de Marfan

Abstract

Important aneurysms of the axillary and subclavian arteries revealing Marfan's disease

Dilation of the ascending aorta and aortic dissections are often seen in Marfan syndrome. However, true aneurysms of the subclavian and axillary arteries rarely seem to develop in patients who have this disease. We report the case of important aneurysms of the subclavian and axillary arteries in a 45-year-old woman. Resection of the aneurysms and interposition with a synthetic graft were performed through. Histological findings were compatible with Marfan disease.

Key words: aneurysm, axillary and subclavian arteries, Marfan disease

La maladie de Marfan est une maladie génétique à transmission autosomique dominante dont le pronostic vital est conditionné par l'atteinte cardiovasculaire. Les anévrismes artériels périphériques sont très inhabituels au cours du Marfan. Nous rapportons un cas dans lequel le diagnostic de cette pathologie a été retenu devant la présence d'anévrismes des artères sous-clavières et axillaire droite.

Observation

Mme F.M., âgée de 45 ans, consultait pour des douleurs du membre supérieur droit et l'apparition progressive d'une masse axillaire droite. L'examen physique notait une masse axillaire droite battante, expansive et soufflante à l'auscultation et une circulation veineuse collatérale en regard (*figure 1*). Les pouls huméral, radial et cubital

étaient bien perçus. L'auscultation cardiaque notait un souffle diastolique d'insuffisance aortique coté 2/6. La pression artérielle était identique dans les deux bras à 130/80 mmHg. La radiographie thoracique trouvait un élargissement médiastinal en rapport avec une dilatation de l'aorte ascendante. Une échocardiographie transthoracique montrait une dilatation de l'aorte ascendante à 35 mm, une insuffisance aortique grade II, un ventricule gauche de taille normale et une fonction systolique ventriculaire gauche conservée (FE à 65 %). L'angioscanner thoracique montrait une aorte thoracique ascendante mesurant 35 mm de diamètre et une crosse aortique mesurant 33 mm de diamètre présentant une tortuosité postérieure, sans dilatation de l'aorte thoracique descendante.

L'artère sous-clavière droite présentait deux dilatations anévrismales, l'une à son origine mesurant 21 mm de diamètre et l'autre au niveau de sa portion moyenne mesurant 24 mm de diamètre. L'artère axillaire droite présentait un anévrisme sacculaire de 46 mm de diamètre.

Tirés à part :
A. Bouzerda

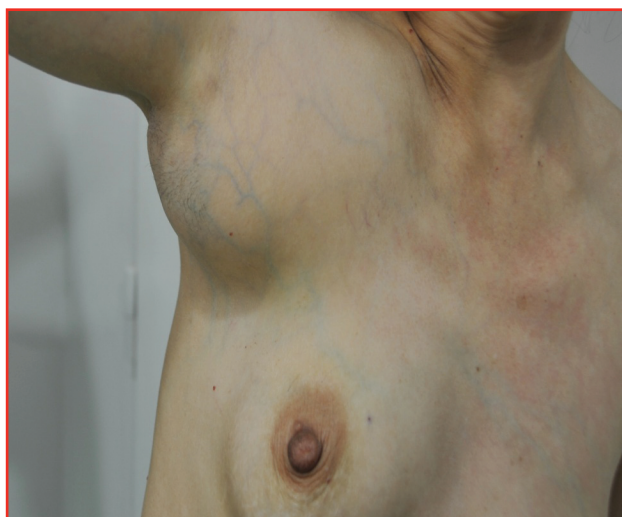


Figure 1. Masse axillaire droite avec une circulation veineuse collatérale.

L'artère sous-clavière gauche était tortueuse et présentait une dilatation anévrysmale à son origine mesurant 23 mm de diamètre (*figures 2A, B, C*).

L'indication chirurgicale a été retenue et a consisté en une mise à plat de l'anévrysme avec interposition d'un greffon veineux saphène interne entre l'artère carotide commune et l'artère humérale. Les suites postopératoires étaient simples.

À l'examen histologique, la paroi vasculaire anévrysmale était remaniée par une substance fondamentale anormalement abondante (*figure 3A*), siège d'une élastose assez marquée avec fragmentation de la limitante élastique (*figure 3B*). Aucun signe d'athérome ou d'artérite n'a été observé. Ces résultats étaient compatibles avec une maladie de Marfan.

Discussion

La maladie de Marfan est une maladie génétique à transmission autosomique dominante due à une mutation du gène de la fibrilline de type 1. La prévalence de ce syndrome est estimée à 1/5 000 au sein de la population générale [1]. C'est une affection multisystémique touchant plusieurs organes : oculaire, musculosquelettique, pulmonaire, cutané et cardiaque [2].

Les anévrysmes aortiques, en particulier de l'aorte ascendante, sont bien connus de la maladie de Marfan et conditionnent le pronostic vital en raison du risque de dissection et de rupture de l'aorte [3]. Inversement, les anévrysmes des artères périphériques sont moins fréquemment rapportés. Les anévrysmes des artères sous-clavières et

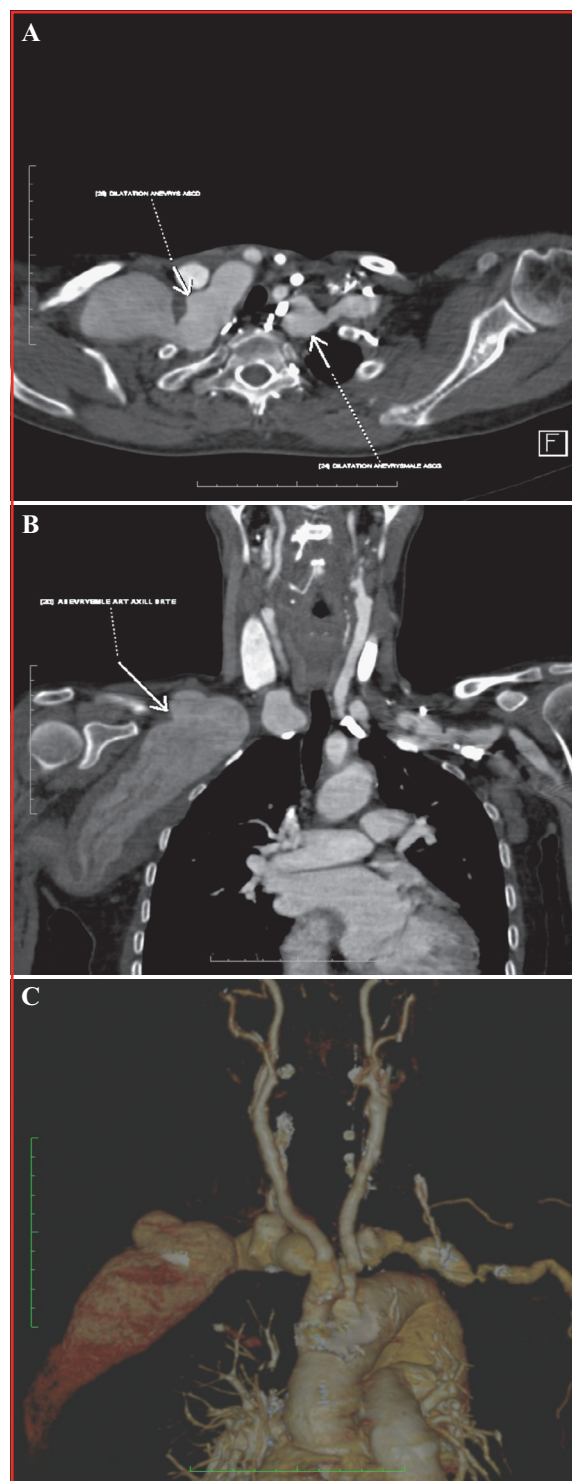


Figure 2. A) Angioscanner des troncs supra-aortiques en coupe axiale montrant un anévrysme des artères sous-clavières droite et gauche. B) Angioscanner en coupe coronale montrant un important anévrysme de l'artère axillaire droite. C) Angioscanner des troncs supra-aortiques avec reconstruction 3D montrant un important anévrysme de l'artère axillaire droite associé à des anévrysmes des artères sous-clavières droite et gauche.

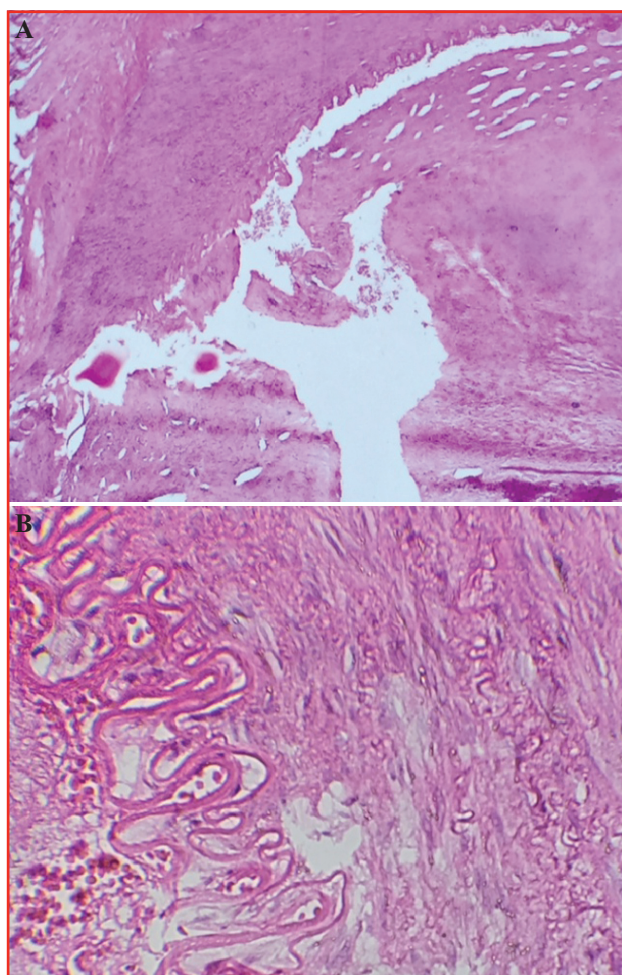


Figure 3. A) Paroi vasculaire de l'anévrisme de l'artère axillaire droite remaniée et siège d'une abondante trame collagène. B) Paroi vasculaire de l'anévrisme de l'artère axillaire droite, siège d'une élastose marquée avec fragmentation de la limitante élastique.

axillaires sont extrêmement inhabituels, leur prévalence étant de l'ordre de 2,9 % [4]. Les patients peuvent se présenter avec des complications ischémiques liées à la thrombose ou à l'embolisation. Les symptômes liés à la compression peuvent inclure des déficits moteurs et sensitifs du membre supérieur. Les douleurs du membre supérieur du côté atteint sont fréquemment rapportées par les patients (le cas de notre patiente) [5]. La réparation chirurgicale est recommandée pour tous les anévrismes sous-clavières et axillaires supérieurs à 2 cm de diamètre [6]. Elle consiste en la résection de l'anévrisme et la restauration de la perfusion du membre supérieur par un pontage synthétique. La perméabilité à long terme est excellente. Le risque de morbidité [7] peut être élevé chez des malades atteints de Marfan, du fait du risque de lâchage anastomotique et des chirurgies aortiques itératives. Notre patiente avait plusieurs anévrismes (des sous-clavières et de l'axillaire), nous avons donc décidé

d'effectuer une mise à plat-greffe veineuse. Certains auteurs ont signalé l'efficacité de réparation endovasculaire par des endoprothèses des anévrismes des artères axillaires et sous-clavières [8, 9]. Cependant, à long terme, les résultats sont encore peu clairs, notamment sur les troubles neurologiques [10], et en raison de la mauvaise stabilité des stents et de la dilatation artérielle aux zones d'ancrage.

Ce cas illustre une forme rare de découverte de la maladie de Marfan devant la présence des atteintes anévrismales périphériques des artères sous-clavières et axillaire.

Conclusion

L'atteinte aortique est la manifestation vasculaire la plus fréquemment observée au cours de la maladie de Marfan. Les anévrismes des artères périphériques sont peu décrits. Leur fragilité et le risque important de rupture et de dissection qui s'y attachent imposent la recherche systématique et périodique d'anévrismes périphériques et leur traitement précoce. ■

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Chan YC, Ting CW, Ho P, Poon JT, Cheung GC, Cheng SW. Revue épidémiologique à dix ans des patients hospitalisés pour syndrome de Marfan. *Ann Chir Vasc* 2008 ; 22 : 661-6.
2. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, *et al.* (Eds.). *Harrison's principles of internal medicine*. Vol. 2, 16th ed. New York : McGraw-Hill, 2004, p. 2329e30.
3. Kodolitsch YV, Robinson PN. Marfan syndrome: an update of genetics, medical and surgical management. *Heart* 2007 ; 93 : 755-60.
4. Yetman AT, Roosvelt GE, Veit N, *et al.* Distal aortic and peripheral arterial aneurysms in patients with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2011 ; 58 : 2544e5.
5. Bowman JN, Ellozy SH, Plestis K, Marin ML, Faries PL. Hybrid repair of bilateral subclavian artery aneurysms in a patient with Marfan syndrome. *Ann Vasc Surg* 2010 ; 24 : 114.e1-5.
6. Dolapoglu A, de la Cruz KI, Preventza O, Coselli JS. Repair of multiple subclavian and axillary artery aneurysms in a 58-year-old man with Marfan syndrome. *Tex Heart Inst J* 2016 ; 43 : 428-9.
7. Salo J, Ala-Kulju K, Heikkinen L, *et al.* Diagnosis and treatment of subclavian artery aneurysms. *Eur J Vasc Surg* 1990 ; 4 : 271-4.
8. Gonzalez JMD, Garcia BA, Lebrun JM, *et al.* Combined surgery for the treatment of bilateral subclavian artery aneurysm in Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2007 ; 45 : 180e2.
9. Bowman JN, Ellozy SH, Plestis K, *et al.* Hybrid repair of bilateral subclavian artery aneurysms in a patient with Marfan syndrome. *Ann Vasc Surg* 2010 ; 24 : 114.e1-5.
10. Waterman AL, Feezor RJ, Lee WA, *et al.* Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2012 ; 55 : 1234e40.