



**HAL**  
open science

## Des lésions aortiques et coronaires.

Vincent Koether, Valentina Silvestri, J. B. Landel, Guillaume Schurtz,  
Sébastien Sanges

► **To cite this version:**

Vincent Koether, Valentina Silvestri, J. B. Landel, Guillaume Schurtz, Sébastien Sanges. Des lésions aortiques et coronaires.. La Revue de Médecine Interne, 2022, La Revue de Médecine Interne, 43, pp.189-191. 10.1016/j.revmed.2021.12.006 . hal-04512634

**HAL Id: hal-04512634**

**<https://hal.univ-lille.fr/hal-04512634>**

Submitted on 22 Jul 2024

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

## Des lésions aortiques et coronaires

### Aortic et coronary lesions

V. Koether<sup>1,2,3,4,5</sup>, V. Silvestri<sup>6</sup>, J.B. Landel<sup>7</sup>, G. Schurtz<sup>8</sup>, S. Sanges<sup>1,2,3,4,5,\*</sup>

<sup>1</sup>Univ. Lille, U1286 – INFINITE – Institute for Translational Research in Inflammation, F-59000 Lille, France

<sup>2</sup>INSERM, U1286, F-59000 Lille, France

<sup>3</sup>CHU Lille, Département de Médecine Interne et Immunologie Clinique, F-59000 Lille, France

<sup>4</sup>Centre National de Référence Maladies Systémiques et Auto-immunes Rares (Sclérodémie Systémique), F-59000 Lille, France

<sup>5</sup>Health Care Provider of the European Reference Network on Rare Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases Network (ReCONNET)

<sup>6</sup>Département de Radiologie Cardio-Vasculaire, Institut Cœur Poumon, Centre Hospitalier Universitaire de Lille, Lille, France.

<sup>7</sup>Hôpital Privé La Louvière, Lille, France.

<sup>8</sup>Centre Hémodynamique et Service des soins intensifs de cardiologie, Institut Cœur Poumon, Centre Hospitalier Universitaire de Lille, Lille, France.

#### **\*Auteur correspondant**

S. Sanges, Département de Médecine Interne et Immunologie Clinique, CHU Lille, F-59037 Lille Cedex, France.

Tel: + 33 (0)320445048; Fax: + 33 (0)320445459; E-mail: [sebastien.sanges@chru-lille.fr](mailto:sebastien.sanges@chru-lille.fr)

1 **Mots clés** : Polychondrite atrophiante – Maladie de Behçet – MAGIC syndrome – Coronarite  
2 – Aortite

3 **Key words**: Relapsing chondritis – Behçet disease – MAGIC syndrome – Coronaritis -  
4 Aortitis

5

## 6 **1. L’histoire**

7 Une femme, âgée de 42 ans, était adressée pour douleurs thoraciques récidivantes depuis 3  
8 mois. Elle avait pour seul antécédent une maladie inflammatoire chronique de l’intestin  
9 diagnostiquée en 2012, diagnostiquée sur l’association de symptômes digestifs (diarrhées  
10 sanglantes, douleurs abdominales et abcès péri-anaux), d’un syndrome inflammatoire (CRP  
11 élevée), de signes d’iléite inflammatoire à l’IRM, des ulcérations focales de petite taille à la  
12 coloscopie ainsi que des lésions inflammatoires non granulomateuses à l’histologie. Elle avait  
13 eu d’autres manifestations : érythème noueux, sclérite, arthralgies inflammatoires. Elle avait  
14 été traitée par corticostéroïdes et azathioprine avec une amélioration clinique et biologique. A  
15 l’arrivée aux urgences, elle rapportait des douleurs médio-thoraciques irradiant dans la  
16 mâchoire et le bras gauche. La biologie montrait une élévation des marqueurs cardiaques  
17 (troponine 300 ng/L, n<14) et des troubles de la repolarisation diffus avec un sous-décalage ST  
18 sur l’électrocardiogramme, confirmant le diagnostic d’infarctus du myocarde non-ST+. Le  
19 bilan biologique objectivait un syndrome inflammatoire biologique (hyperleucocytose,  
20 élévation de la CRP, élévation du fibrinogène). Les analyses microbiologiques ne retrouvaient  
21 pas d’argument pour une maladie infectieuse. La recherche de facteurs rhumatoïdes, d’anticorps  
22 anti-nucléaires, d’ANCA et d’ASCA étaient négatives, de l’antigène HLA-B27 positive. Dans  
23 le service de soins intensifs cardiologiques, une coronarographie mettait en évidence une lésion  
24 aiguë au niveau de l’ostium de l’artère coronaire gauche et une occlusion totale de l’artère  
25 coronaire droite d’allure chronique. En raison d’un arrêt cardio-circulatoire sur fibrillation

1 ventriculaire, un stent actif était mis en place sur la sténose de la coronaire gauche, la lésion de  
2 la coronaire droite n'étant pas accessible à un geste d'angioplastie. En raison des douleurs  
3 épigastriques persistant après reperfusion, un scanner thoraco-abdominal et une ARM étaient  
4 pratiqués (fig. 1).

5

## 6 **2. Le diagnostic**

7 Une pan-aortite avec coronarite ostiale au cours d'un MAGIC (Mouth And Genital ulcers with  
8 Inflamed Cartilage) syndrome dans une forme incomplète (vascularite des vaisseaux de gros  
9 calibre, aphtose buccale, chondrites).

10

## 11 **3. Les commentaires**

12 La reprise de l'anamnèse révélait une aphtose buccale récurrente sans atteinte génitale, des  
13 épisodes répétés de chondrite nasale et auriculaire et des polyarthralgies inflammatoires. Le  
14 traitement comportait des bolus de corticoïdes associés à de l'infliximab 5 mg/kg à S0, S2, S6  
15 puis mensuellement tandis que l'azathioprine était interrompue. Ceci permettait une nette  
16 amélioration des douleurs thoraciques et du syndrome inflammatoire. Trois mois plus tard, une  
17 rechute nécessitait de nouvelles perfusions de méthylprednisolone ainsi que l'ajout de  
18 méthotrexate et de colchicine. Après 12 mois de suivi, la patiente restait en rémission complète.  
19 Il s'agissait donc d'une pan-aortite avec extension aux artères coronaires, associée à des  
20 manifestations muqueuses (aphtose), cutanée (érythème noueux), cartilagineuse (chondrite  
21 nasale et auriculaire), articulaire (arthralgies inflammatoires) et digestive (colite ulcérée) après  
22 exclusion des causes infectieuses (tuberculose, syphilis), les diagnostics différentiels comme la  
23 maladie de Behçet ou la polychondrite atrophiante [1].

24 Le MAGIC syndrome est une entité rare décrite pour la première fois par Firestein et al. en  
25 1985 [2]. Il est caractérisé par de multiples manifestations cliniques constituant un continuum

1 entre la maladie de Behçet et la polychondrite atrophiante. Seuls 21 cas étaient décrits avec une  
2 prédominance féminine (sex ratio : 7 hommes pour 14 femmes) et un âge au diagnostic allant  
3 de 10 à 59 ans (moyenne : 35,8) [3]. Les complications vasculaires étaient décrites dans 4 cas  
4 et l'atteinte digestive dans 2 cas. Des formes incomplètes, notamment sans atteinte génitale,  
5 sont possibles.

6 Cette observation est la première rapportant une coronarite chez un patient avec un MAGIC  
7 syndrome. Les sténoses coronaires non athéromateuses sont rares et associées à des maladies  
8 infectieuses diverses ou des maladies inflammatoires chroniques [4]. Des cas d'atteinte  
9 coronaire inflammatoire ont été décrits dans la maladie de Behçet et dans la polychondrite  
10 atrophiante. Notre patiente était traitée par méthylprednisolone suivi par un relais oral de  
11 prednisone 1 mg/kg/j. L'infliximab était associé puisqu'efficace dans la maladie de Behçet et  
12 dans la polychondrite atrophiante. Il n'existe pas de recommandation thérapeutique clairement  
13 définie pour le MAGIC syndrome.

14

1 **Références**

- 2 1. Hachulla E, Bérégi JP. Diagnostic des aortites. *J Mal Vasc* 2001; 26:223–7.
- 3 2. Firestein GS, Gruber HE, Weisman MH, Zvaifler NJ, Barber J, O'Duffy JD. Mouth and  
4 genital ulcers with inflamed cartilage: MAGIC syndrome. *Am J Med* 1979 ; 65–72, 1985.
- 5 3. Kaneko Y, Nakai N, Kida T, Kawahito Y, Katoh N. Mouth and genital ulcers with  
6 inflamed cartilage syndrome: case report and review of the published work. *Indian J Dermatol*  
7 2016; 6: 347.
- 8 4. Waller B, Fry E, Hermiller J, Peters T, Slack JD. Nonatherosclerotic causes of coronary  
9 artery narrowing. *Clin Cardiol* 1996 ;19 :656–61.

10

11 **Conflit d'intérêt** : aucun

12

1 **Figure 1.** Coronarographie : dilatation de l'aorte ascendante (A), sténose ostiale sévère de  
2 l'artère coronaire gauche (B), scanner thoracique : dilatation de l'aorte ascendante (C),  
3 infiltration inflammatoire de la paroi aortique à sa racine (D), avec reconstruction  
4 tridimensionnelle : occlusion de l'ostium de l'artère coronaire, droite (opacification rétrograde)  
5 [gauche], sténose ostiale de l'artère coronaire gauche (stent du tronc commun) [droite] (E),  
6 ARM : hypersignal en pondération T2 FAT-SAT de la paroi aortique (F), prise de contraste de  
7 gadolinium de l'infiltration aortique (G)

