



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^{1,2,3,4,5}, V. Silvestri⁶, J.B. Landel⁷, G. Schurtz⁸, S. Sanges^{1,2,3,4,5,*}

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

²INSERM, U1286, F-59000 Lille, France

³CHU Lille, Département de Médecine Interne et Immunologie Clinique, F-59000 Lille, France

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

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

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

⁷Hôpital Privé La Louvière, Lille, France.

⁸Centre 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

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 décrit 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)

