

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Infarctus du myocarde sur dissection coronaire spontanée secondaire à une dysplasie fibromusculaire

L. JACKERS (1), L. DAVIN (2), B. FALQUE (1), M. MAGNÉE (3), L. PIÉRARD (4)

RÉSUMÉ : La dissection spontanée d'une artère coronaire est définie comme une séparation non traumatique et non iatrogène de la paroi artérielle coronaire. Bien que rare, elle devrait être suspectée chez tout jeune patient qui présente un infarctus aigu du myocarde, surtout s'il ne présente aucun facteur de risque cardio-vasculaire. Le diagnostic est posé lors de la coronarographie réalisée en urgence. La dysplasie fibromusculaire est une cause rare de dissection spontanée d'une artère coronaire, particulièrement rencontrée chez les jeunes femmes. Il s'agit d'une maladie de la paroi artérielle, dont l'origine n'est ni athéromateuse ni inflammatoire, entraînant des sténoses, anévrismes, dissections et/ou occlusions, touchant particulièrement les artères à visée cérébrale et rénale.
MOTS-CLÉS : *Infarctus du myocarde - Dissection coronaire spontanée - Dysplasie fibro-musculaire*

MYOCARDIAL INFARCTION ON SPONTANEOUS CORONARY DISSECTION CAUSED BY FIBROMUSCULAR DYSPLASIA

SUMMARY : Spontaneous Coronary Artery Dissection (SCAD) is a non-traumatic and non-iatrogenic separation of the coronary arterial wall. Although uncommon, it should be suspected in any young patient with acute myocardial infarction especially without risk factor of cardiovascular disease. Early coronary angiography is essential in the diagnosis of SCAD. Fibromuscular dysplasia is a rare cause of SCAD, particularly encountered in young women. This is a nonatherosclerotic and noninflammatory vascular disease. Fibromuscular dysplasia may cause stenosis, aneurysm, dissection and / or occlusion of arteries. It most commonly affects the renal and cerebral arteries.

KEYWORDS : *Myocardial infarction - Spontaneous coronary dissection - Fibromuscular dysplasia*

INTRODUCTION

La dissection spontanée des artères coronaires (DCS pour Dissection Coronaire Spontanée) et sa relation avec la dysplasie fibromusculaire (DFM) ont fait l'objet de plusieurs publications. Néanmoins, il n'existe actuellement pas de consensus guidant le diagnostic et surtout la prise en charge de cette pathologie. Nous présentons un cas de DCS chez une patiente de 50 ans dans un contexte de DFM et résumons la littérature couvrant le sujet.

PRÉSENTATION DU CAS

Une patiente de 50 ans est admise dans le service des urgences pour douleurs thoraciques récurrentes. La patiente a présenté deux jours auparavant, au repos, un premier épisode de douleur rétrosternale oppressive irradiée vers la nuque. La douleur a cédé spontanément après une heure trente. La patiente n'a pas d'antécédent personnel particulier, hormis une hypothyroïdie substituée. Le seul facteur de risque cardio-vasculaire est un tabagisme actif. Sa mère a été opérée d'une valvulopathie à l'âge de 19 ans.

L'électrocardiogramme de repos objective un sus-décalage du segment ST avec onde T biphasique dans les dérivations V2-V3. L'échocardiographie transthoracique met en évidence une altération de la fonction systolique ventriculaire gauche, avec une fraction d'éjection ventriculaire gauche de 45 % et une akinésie apicale étendue. Un diagnostic d'infarctus subaigu est posé.

La coronarographie objective une maladie monotronculaire avec une anomalie de la paroi vasculaire au niveau de la partie distale de l'artère interventriculaire antérieure (IVA) qui apparaît extrêmement grêle, avec un phénomène de dissection de la paroi, responsable d'une lésion obstructive de 60 %. L'angiographie des artères rénales et des axes ilio-fémoraux identifie une dysplasie de l'artère rénale supérieure droite et de l'artère iliaque externe droite qui présentent un aspect typique en «collier de perles» (Figures 1 et 2).

La priorité est donnée au traitement médicamenteux.

La résonance magnétique nucléaire (RMN) abdominale confirme un aspect discrètement irrégulier de la partie distale de l'artère rénale droite et du tronc coeliaque. Il n'existe pas de répercussion hémodynamique au niveau rénal en échographie doppler. L'angioRMN cérébrale est sans particularité, hormis un doute au niveau d'un segment de l'artère vertébrale

(1) Assistant, (2) Chef de Clinique, (3) Cardiologue, (4) Professeur Ordinaire, Chef de Service, Service de Cardiologie, CHU Site Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.



Figure 1. Aspect en «collier de perles» de l'artère rénale supérieure droite

gauche mais non retrouvé à l'échographie doppler.

L'évolution clinique est favorable et l'échocardiographie de contrôle confirme un trouble de cinétique de la région antéro-apicale (territoire de l'IVA distale), avec une fraction d'éjection ventriculaire gauche qui s'améliore (55 %).

La patiente est inscrite au registre de DFM. Les analyses génétiques et le dépistage familial sont en cours. Elle n'a pas présenté de complication.

DISCUSSION

La DFM, ou fibrodysplasie artérielle, est une atteinte de la paroi artérielle sans processus d'athérosclérose ou inflammatoire. Elle est le plus souvent responsable de dissection spontanée, mais peut aussi engendrer des sténoses, des anévrysmes ou des occlusions vasculaires.

L'ensemble du lit artériel de moyen calibre peut théoriquement être atteint, mais les artères les plus fréquemment impliquées sont les artères rénales et les carotides internes extra-crâniennes, suivies par les artères vertébrales et, ensuite, les troncs digestifs, les artères iliaques externes et les artères coronaires. Selon le segment artériel en cause et la gravité de la maladie, la présentation clinique et l'imagerie peuvent varier. Les patients peuvent également être totalement asymptomatiques (1, 2).

Si l'artère rénale est atteinte, le symptôme le plus fréquent est l'hypertension artérielle. En cas de DFM des artères carotides ou vertébrales, les symptômes décrits sont des vertiges, des acouphènes pulsatiles ou un accident vasculaire ischémique cérébral (AVC).



Figure 2. Aspect en «collier de perles» de l'artère fémorale commune droite

La maladie est fréquemment insidieuse, avec un long délai entre les premières manifestations et le diagnostic. En effet, la pathologie est peu fréquente et le tableau clinique peu spécifique (3).

La prévalence de la DFM dans la population générale est méconnue, mais la plupart des grandes séries estiment la prévalence de lésions rénales de DFM à 4 %. Nonante pour cent des patients atteints sont des femmes. Il n'y a pas de différence ethnique mise en évidence (3).

L'étiologie de la DFM n'est pas clairement établie. Un certain nombre de facteurs ont été incriminés : une influence hormonale, vu la prédominance chez les femmes en âge de procréer; des facteurs mécaniques tels que l'étirement des cellules musculaires lisses et les traumatismes de la paroi du vaisseau; une ischémie de la paroi liée à la fibrose des vasa vasorum ainsi qu'une prédisposition génétique. Il n'y a pas de lien établi avec le tabagisme (4-6).

La DFM doit être évoquée dans différentes situations. Elle sera recherchée en cas d'hypertension artérielle avant l'âge de 35 ans, particulièrement chez les femmes, et face à une hypertension artérielle sévère ou résistante. Sur le plan clinique, une exploration complémentaire doit être proposée lors de la découverte d'un souffle abdominal ou carotidien, surtout en l'absence de facteur de risque classique pour l'athérosclérose. La survenue d'un AVC chez une femme jeune, sans facteur de risque cardio-vasculaire, doit faire évoquer le diagnostic, tout comme un syndrome coronarien aigu secondaire à une DCS.

Les examens de choix sont l'échographie doppler et l'angioRMN. L'échographie doppler offre l'avantage d'être un examen non invasif,

mais, contrairement à l'angioRMN, la distalité des artères n'est pas toujours accessible (artères vertébrales et portion intracrânienne des artères carotides internes). Le scanner avec injection de produit de contraste peut aussi être utilisé. Au niveau rénal, l'examen de choix reste l'angiographie.

La prise en charge des patients atteints de DFM inclut le traitement médical et la surveillance, mais aussi le traitement endovasculaire et chirurgical des sténoses, dissections et anévrismes. La stratégie thérapeutique est basée sur la nature et la localisation des atteintes vasculaires, la sévérité des symptômes, les antécédents d'événements vasculaires aigus (3).

La DCS est une séparation non traumatique et non iatrogène de la paroi artérielle. Il s'agit d'une cause rare d'infarctus aigu du myocarde (0,07 % à 1,1 % des patients référés pour coronarographie selon les séries) (7). Le plan de dissection se situe entre l'intima et la média, ou entre la média et l'adventice. Il y a formation d'une fausse lumière avec développement d'un hématome intra-mural, qui peut se thromboser, réduire la lumière de l'artère, et entraîner une ischémie, voire une nécrose myocardique (8-10).

L'âge moyen de présentation est de 30 à 45 ans, avec une prédominance féminine (70 %) (7, 11, 12). Parmi les facteurs favorisants, on retrouve principalement l'athérosclérose et les modifications vasculaires telles que lors du péripartum, mais également les maladies du tissu conjonctif, les vascularites auto-immunes ou les efforts intenses. La DFM est une cause rare de DCS (7). L'IVA est la plus fréquemment touchée (60 % des cas) alors que l'atteinte n'est pluritronculaire que chez 20 % des patients (7). La présentation clinique dépend de l'étendue de la dissection et de l'importance de la limitation du flux et va de l'angor instable à la mort subite, en passant par l'infarctus du myocarde et les arythmies ventriculaires. Dans de rares cas, le diagnostic est fortuit chez un patient asymptomatique (7).

L'opérateur pratiquant la coronarographie doit être particulièrement prudent si une DCS est suspectée, la procédure d'angioplastie risquant parfois d'aggraver le phénomène de dissection. La présence d'une fine ligne longitudinale radiotransparente, représentant le flap de dissection, avec un flux dans deux lumières séparées est typique. Les nouvelles technologies (tomographie de cohérence optique et échographie endovasculaire) apportent plus de

précisions quant à la morphologie des lésions coronaires et la localisation du plan de dissection (7, 13). La présence d'au moins une atteinte extra-coronaire typique de DFM est requise pour attribuer l'atteinte coronaire à la DFM (6).

Il n'existe pas de recommandation concernant la prise en charge de la DCS. La plupart des séries rapportent de bons résultats avec le traitement médical. La revascularisation par angioplastie ou pontage aorto-coronaire peut, dans certaines situations, être proposée, mais doit être limitée aux patients qui présentent une ischémie résiduelle et une anatomie favorable (7, 14). Dans la DFM, la revascularisation est techniquement difficile et associée à des taux plus élevés d'échec ou de complications (7, 11, 15).

Le traitement médicamenteux de la DCS est semblable à celui du syndrome coronarien aigu avec l'utilisation d'antiagrégant et anticoagulant. L'utilisation d'une thérapie anti-thrombotique est une arme à double tranchant: elle prévient la formation thrombotique et l'occlusion du vaisseau, mais peut aggraver le saignement dans la fausse lumière, ralentissant la cicatrisation du vaisseau. Les bêta-bloquants réduisent le stress pariétal local. Une statine est introduite en présence de dyslipidémie (7, 14).

Concernant le pronostic, les données proviennent de petites séries, avec une mortalité hospitalière de l'ordre de 3 %. Les patients qui survivent à la phase aiguë ont un bon pronostic à long terme avec un faible risque de récurrence. Le taux de mortalité est plus important en péripartum (7).

Le scanner coronaire peut être utile pour le suivi des patients chez lesquels le traitement médicamenteux a été préféré (7).

CONCLUSION

La DCS devrait être suspectée devant tout tableau de syndrome coronarien aigu chez un jeune patient, surtout s'il ne présente aucun facteur de risque cardio-vasculaire. La DFM est une cause rare de dissection coronaire spontanée, particulièrement rencontrée chez les jeunes femmes. Au travers de cette observation clinique et de la littérature récente, nous résumons les points clés de ces pathologies, rares mais sous-diagnostiquées.

BIBLIOGRAPHIE

1. Olin JW, Froehlich J, Gu X, et al.— The United States registry for Fibromuscular Dysplasia: results in the first 447 patients. *Circulation*, 2012, **125**, 3182-3190.
2. Olin JW, Sealove BA.— Diagnosis, management, and future developments of fibromuscular dysplasia. *J Vasc Surg*, 2011, **53**, 826-836.e1.
3. Olin JW, Gornik HL, Bacharach JM, et al.— Fibromuscular dysplasia : state of the science and critical unanswered questions : a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 2014, **129**, 1048-1078.
4. Perdu J, Boutouyrie P, Bourgain C, et al.— Inheritance of arterial lesions in renal fibromuscular dysplasia. *J Hum Hypertens*, 2007, **21**, 393-400.
5. Ganesh SK, Morissette R, Xu Z, et al.— Clinical and biochemical profiles suggest fibromuscular dysplasia is a systemic disease with altered TGF- β expression and connective tissue features. *FASEB J*, 2014, **28**, 3313-3324.
6. Michelis KC, Olin JW, Kadian-Dodov D, et al.— Coronary artery manifestations of fibromuscular dysplasia. *J Am Coll Cardiol*, 2014, **64**, 1033-1046.
7. Vrints CJM.— Spontaneous coronary artery dissection. *Heart*, 2010, **96**, 801-808.
8. Alfonso F.— Spontaneous Coronary Artery Dissection. *Circulation*, 2012, **126**, 667-670.
9. Saw J, Mancini GBJ, Humphries K, et al.— Angiographic appearance of spontaneous coronary artery dissection with intramural hematoma proven on intracoronary imaging. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2016, **87**, E54-61.
10. Alfonso F, Paulo M, Gonzalo N, et al.— Diagnosis of spontaneous coronary artery dissection by optical coherence tomography. *J Am Coll Cardiol*, 2012, **59**, 1073-1079.
11. Saw J, Aymong E, Sedlak T, et al.— Spontaneous coronary artery dissection association with predisposing arteriopathies and precipitating stressors and cardiovascular outcomes. *Circ Cardiovasc Interv*, 2014, **7**, 645-655.
12. Tweet MS, Hayes SN, Pitta SR, et al.— clinical features, management, and prognosis of spontaneous coronary artery dissection clinical perspective. *Circulation*, 2012, **126**, 579-588.
13. Saw J.— Coronary angiogram classification of spontaneous coronary artery dissection. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2014, **84**, 1115-1122.
14. Alfonso F.— Spontaneous coronary artery dissection: new insights from the tip of the iceberg? *Circulation*, 2012, **126**, 667-670.
15. Tweet MS, Eleid MF, Best PJM, et al.— Spontaneous coronary artery dissection revascularization versus conservative therapy. *Circ Cardiovasc Interv*, 2014, **7**, 777-786.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Prof L. Piérard, Service de Cardiologie, CHU de Liège, Site Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.
Email : lpierard@chu.ulg.ac.be