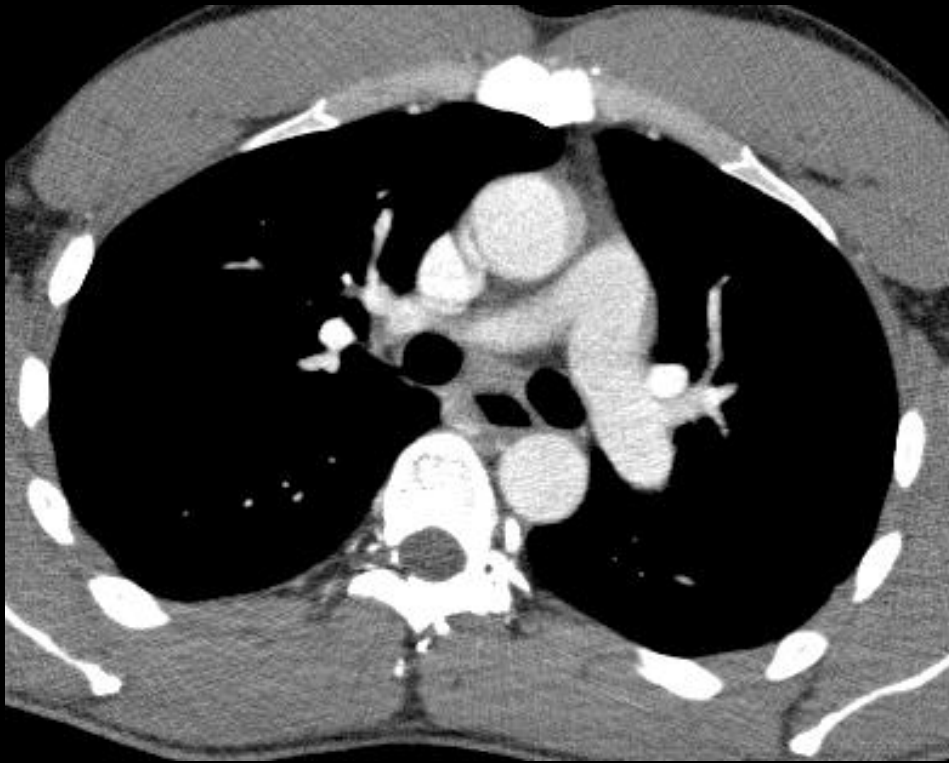
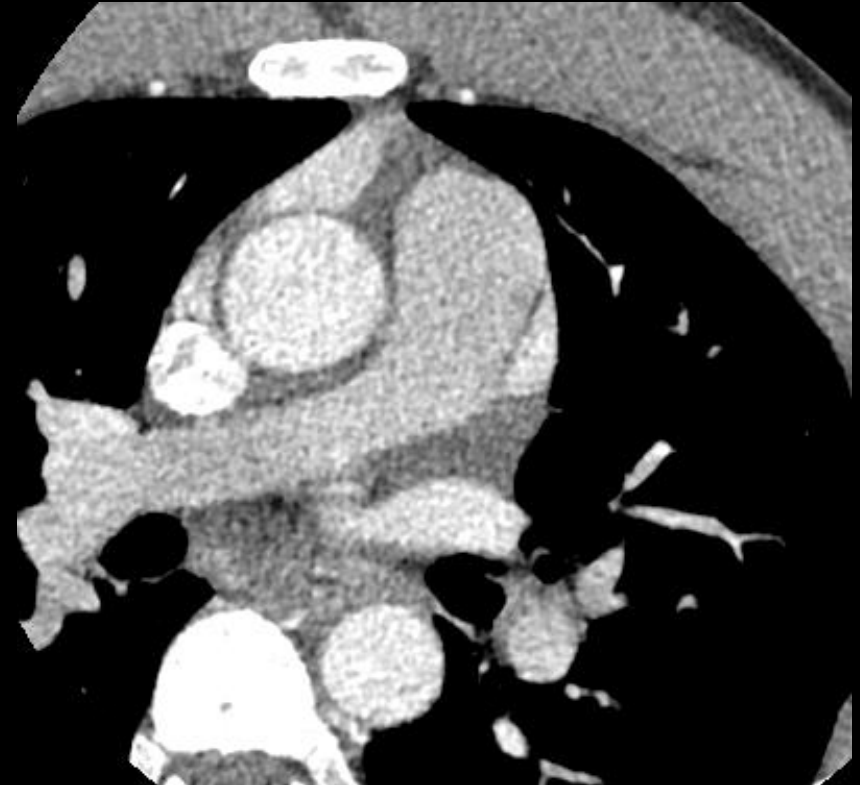


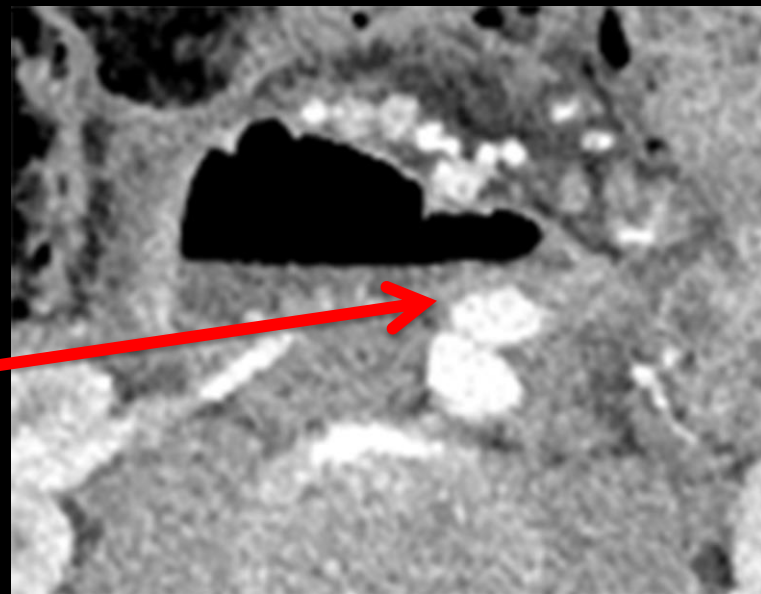
Homme de 35 ans; Colectomie totale à l'âge de 8 ans pour hématome des parois intestinales .Dissection coronarienne droite en mars 2014. Splénectomie pour rupture de l'artère splénique, transféré en urgence après mise en évidence d'une **dissection aiguë de l'aorte abdominale** ; doute sur une dissection de l'aorte ascendante



exploration thoracique lors de la mise en évidence de la dissection de l'aorte abdominale



2^{ème} examen à la recherche d'une dissection de l'aorte thoracique

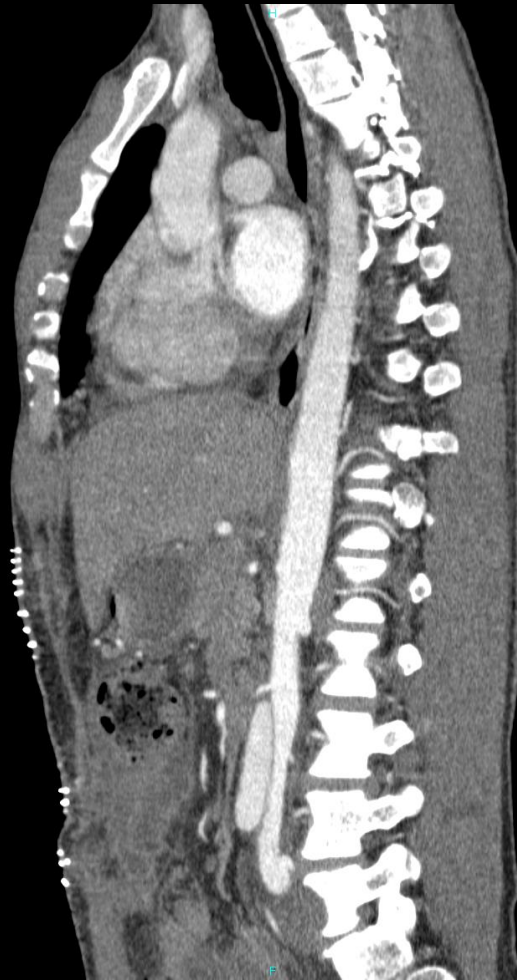


dissection de l'aorte abdominale
sous rénale

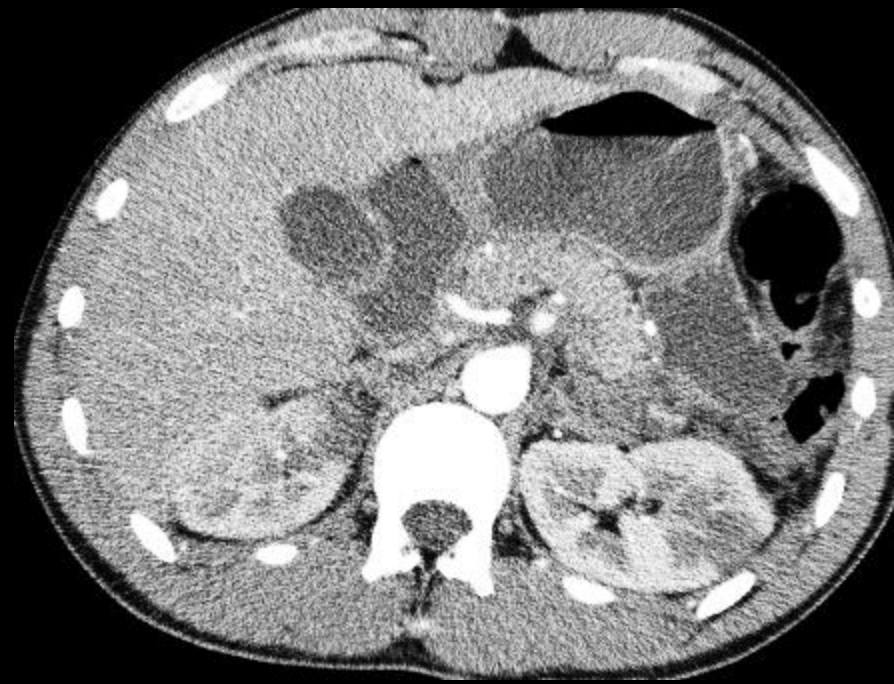
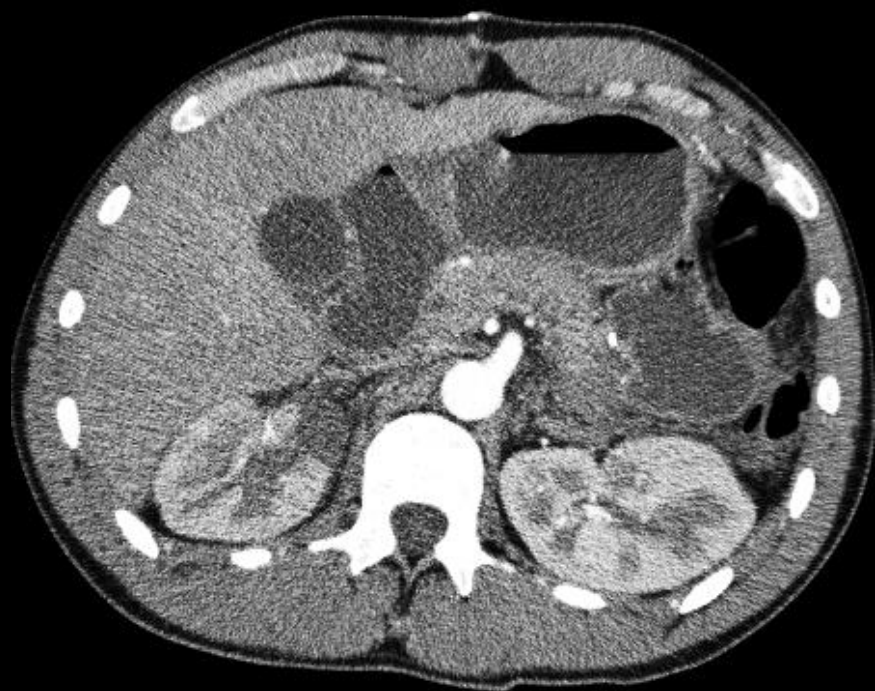
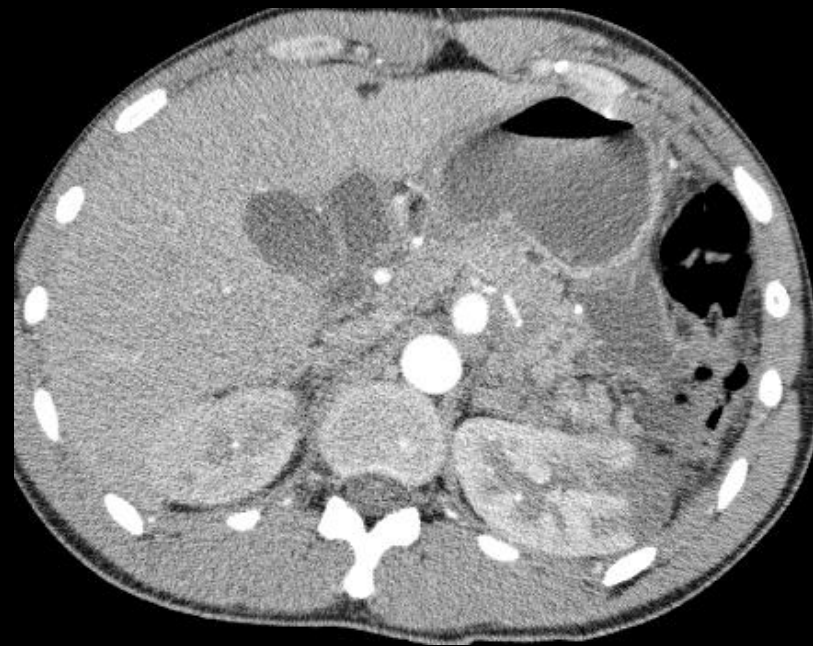
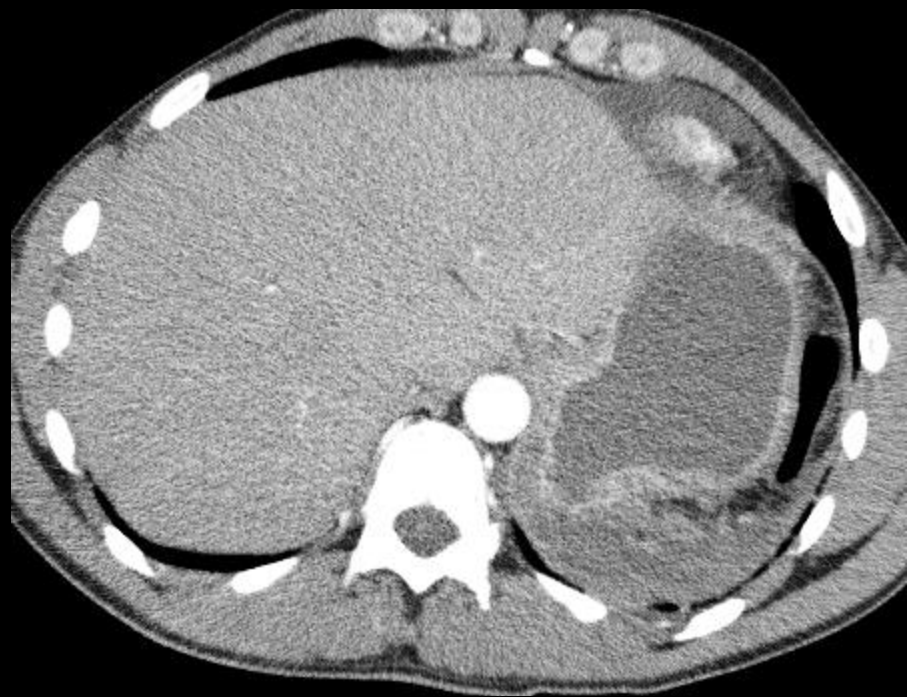
splénectomie

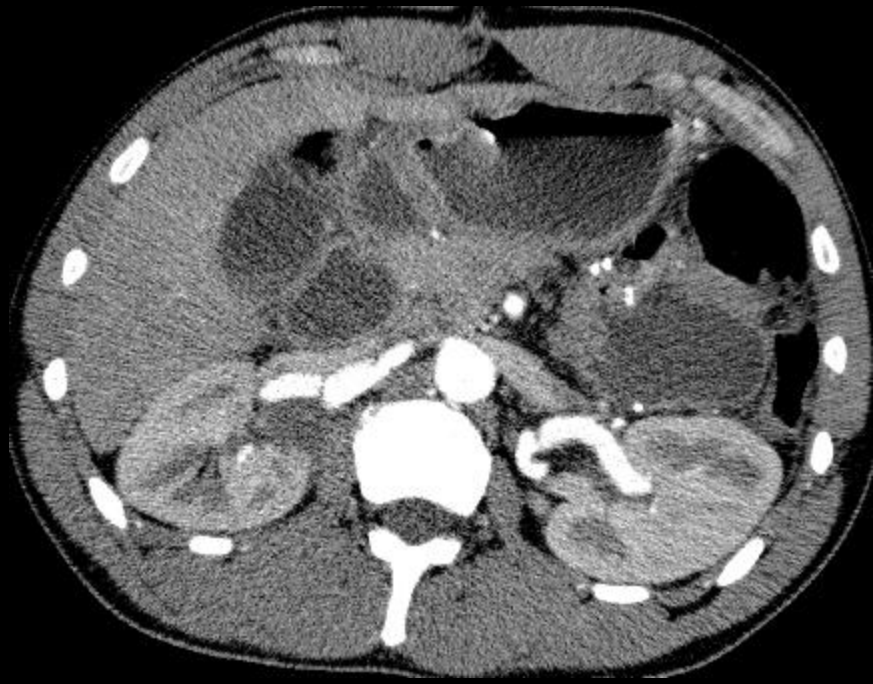
ventre adhérentiel post
chirurgical



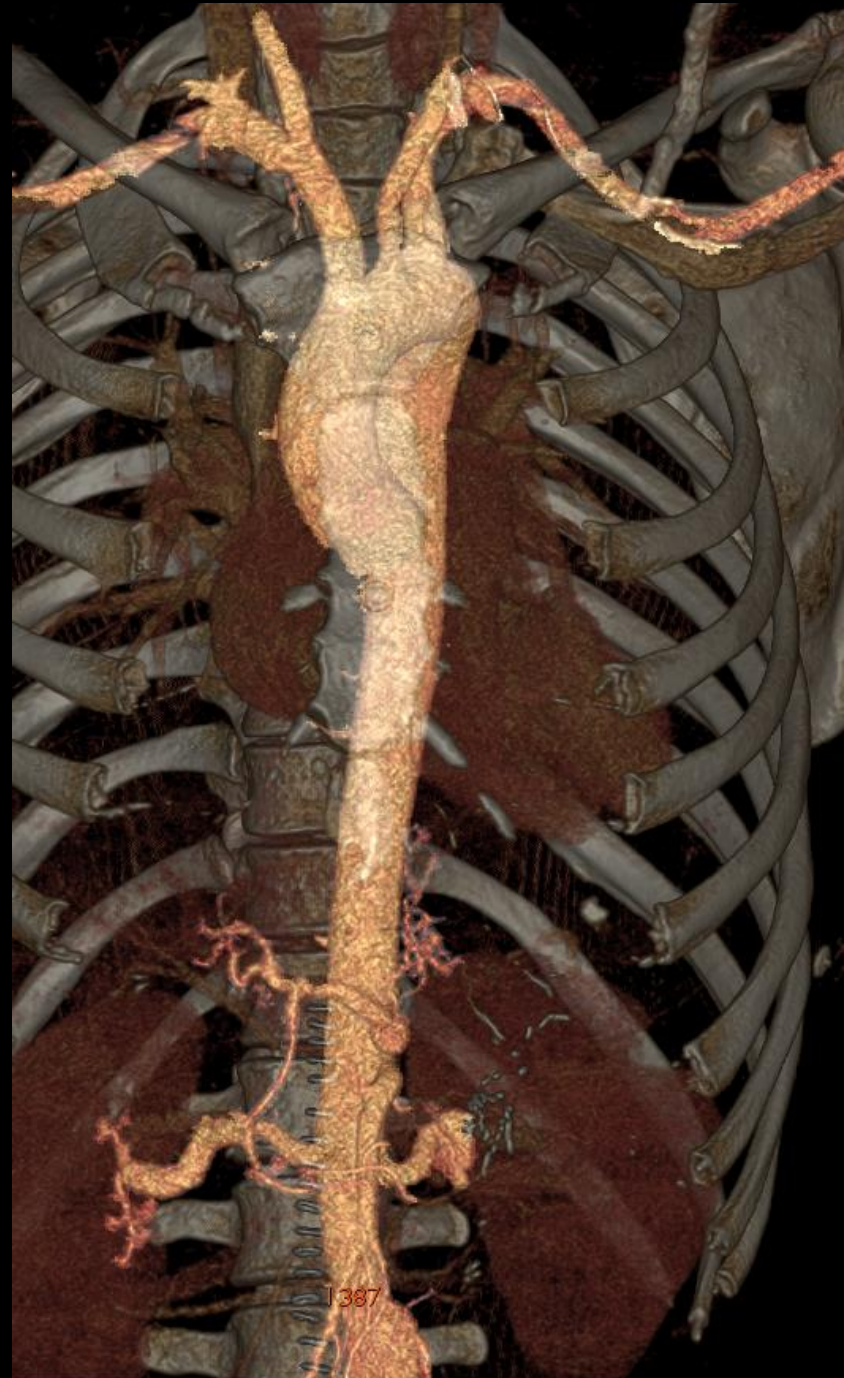


Dissection aortique s'étendant de l'aorte abdominale sous rénale jusqu'aux artères iliaques communes droite et gauche



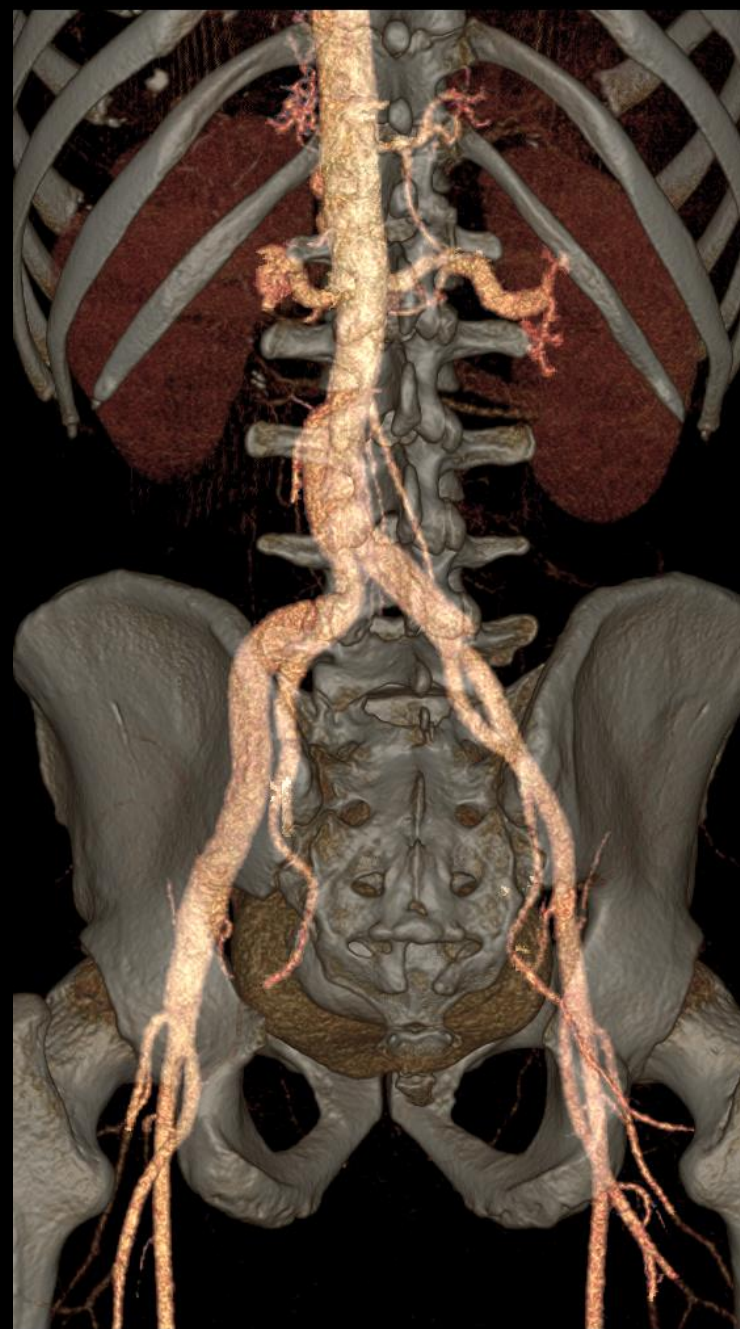


Foyers d'infarctus rénaux bilatéraux
Artères rénales dysmorphiques,
irrégulièrement dilatées avec aspects
de diaphragmes endoluminaux



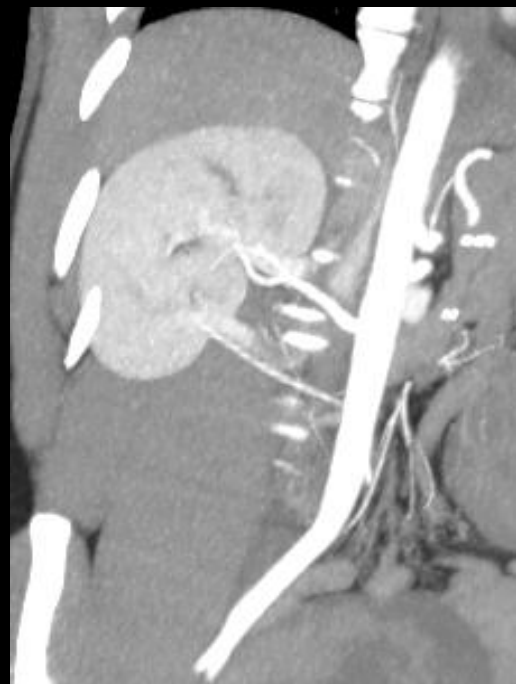


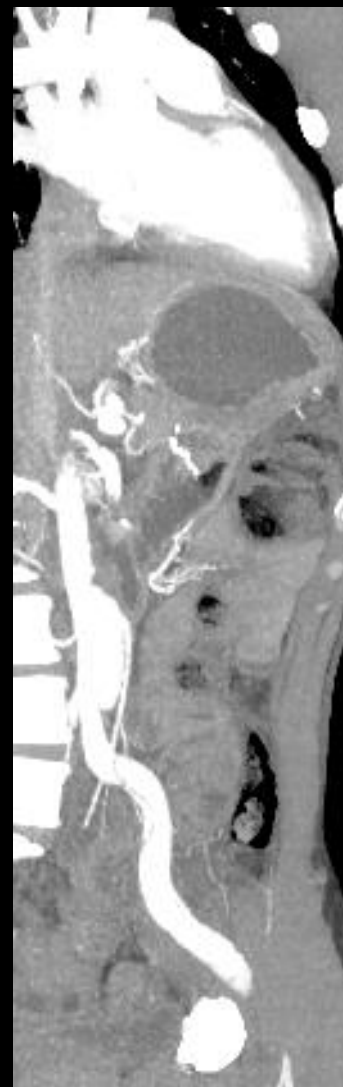
Epaississement pariétal / dilatation globale irrégulière , aspect dysplasique des branches de l'aorte abdominale, en particulier des segments proximaux des artères rénales



Anévrysme
disséquant
du tronc
cœliaque







Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire (type IV)

Famille hétérogène de maladies génétiques du tissu conjonctif ayant en commun une hyperlaxité articulaire, une hyperextensibilité cutanée et une fragilité tissulaire

Ref : Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire ; Presse Med 2006 ; J. Perdu et al

Anomalie de synthèse des fibres collagènes de type III, constituant important du derme, des parois artérielles, des capsules articulaires, de l'utérus et de la paroi colique



TABEAU I
Classification des syndromes d'Ehlers-Danlos

Forme	Ancienne dénomination	Transmission	OMIM
Classique	Gravis (type I)	AD	130000
	Mitis (type II)	AD	130010
Classique		AR	606408
Hypermobile	Hypermobile (type III)	AD	130020
Vasculaire	Artériel-ecchymotique (type IV)	AD	130050
Cyphoscoliotique	Oculo-scoliotique (type VI)	AR	225400
Arthrochalasique	Arthrochalasis multiplex congenita (type VIIA/B)	AD	130060
Dermatosparaxis	Dermatosparaxis (type VIIC)	AR	225410
Autres formes	Ehlers-Danlos lié à l'X (type V)	XL	305200
	Périodontal (type VIII)	AD	130080
	EDS avec déficit en fibronectine (type X)	?	225310
	Syndrome hypermobile familial (type XI)	AD	147900
	Forme progéroïde	AR	130070

Ref : Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire ; Presse Med 2006 ; J. Perdu et al

Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire (type IV)

Ref : Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire ; Presse Med 2006 ; J. Perdu et al

- **Forme vasculaire-écchymotique (type IV)**
 - Pronostic le plus sévère (50% de mortalité à 50 ans)
 - transmission autosomique dominante
- **Complications :**
 - Age moyen des premières complications : 24 ans
 - Perforations digestives (sigmoïde)
 - Ruptures vasculaires pouvant atteindre tous les vaisseaux
- **Confirmation diagnostic**
 - Mis en évidence du **gène muté COL3A1** (+ dans 61 % des cas)

Syndrome d'Ehlers-Danlos -type IV clinique

Diagnostic à évoquer devant la présence des signes suivant :

Peau fine, transparente

Ecchymoses extensives

Ruptures artérielles

Rupture ou fragilité digestive

Rupture utérine



FIGURE 3

Manifestations cutanées et articulaires rencontrées au cours du Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire

A) Hématome spontané. B) Atrophie de la graisse sous-cutanée péri-orbitaire responsable de l'aspect globuleux et cerné des yeux (signe du fard de Tsoi). C) Aspect typique des lèvres, horizontales et peu ourlées. D) Hyperlaxité des petites articulations.

Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire - clinique



Facies caractéristique : visage de Madone : visage sérieux, yeux cernés proéminents et nez pincé

Ref : Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire ; Presse Med 2006 ; J. Perdu et al

Deux formes sont classiquement distinguées :

- la **forme ecchymotique** ;
- la **forme acrogérique** caractérisée par un **morphotype facial** particulier et un aspect **de vieillissement prématuré des extrémités**.

Contrairement à ce que l'on rencontre dans les autres formes de SED, **l'hyperextensibilité cutanée est minime ou absente dans la forme vasculaire** et **l'hyperlaxité articulaire se limite en général aux petites articulations**



Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire

Perforations digestives

Essentiellement le côlon et surtout le
sigmoïde

Liée à une nécrose locale par saignement
intra mural

Chirurgie très délicate

Colectomie totale préconisée d'emblée

Ref : Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire ; ZM. Bensalah et al ; SFR ;
Service de radiologie cardiovasculaire HEGP



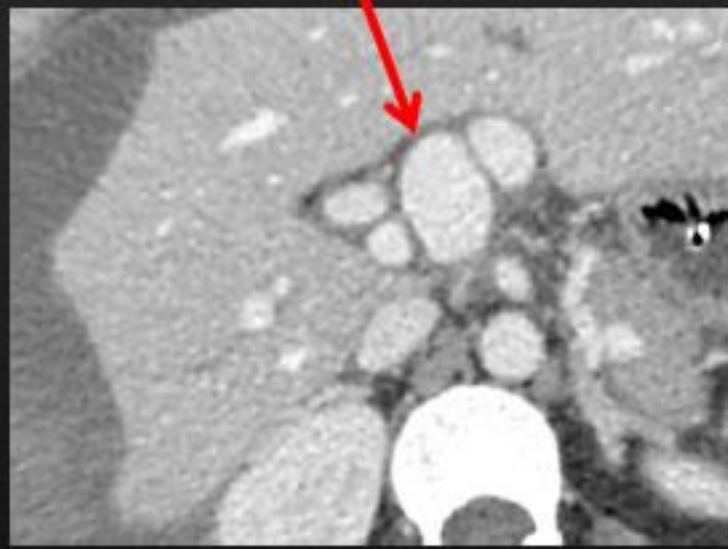
Syndrome d'Ehlers-Danlos type IV -complications

• Complications artérielles

- Le plus souvent **spontanées**, parfois post traumatiques
- Dissections et anévrismes disséquants
- Fistules artério-veineuses
- Anévrisme fusiforme e l'artère splénique
- **Traitement**: conservateur en première intention ; endovasculaire

avec précaution !

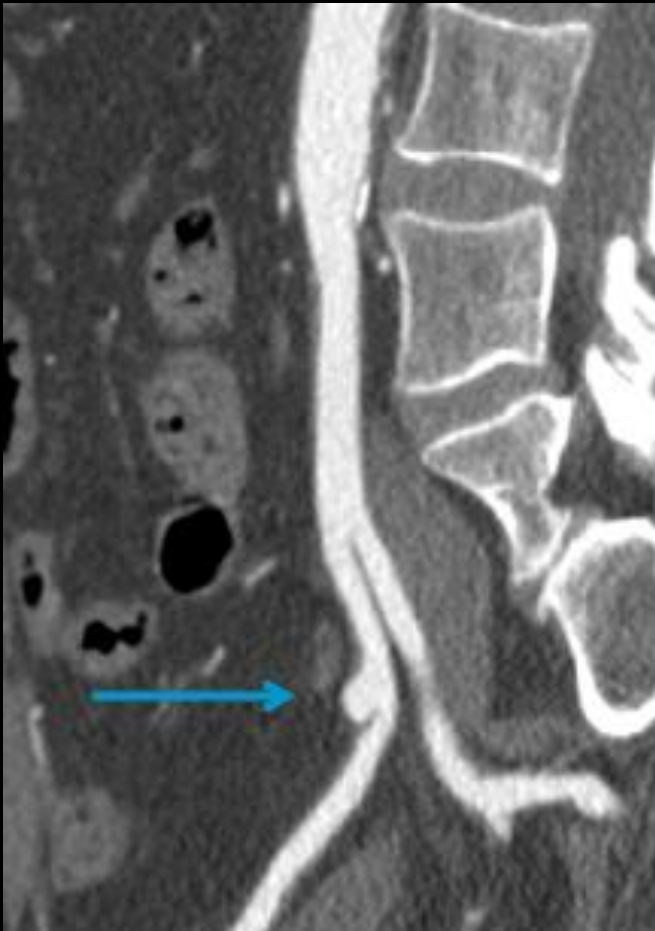
Ref : Syndrome
d'Ehlers-Danlos
vasculaire ; ZM.
Bensalah et al ; SFR ;
Service de radiologie
cardiovasculaire HEGP



faux anévrysme de la branche droite de l'artère hépatique avec remaniements dysplasiques de la branche gauche, chez une patiente de 19 ans, qui se compliquera d'un hémopéritoine et du décès de la patiente

Anévrysme
disséquant du
tronc cœliaque :
dilatation
artérielle
associée à un
flap intra luminal





Anévrysme de
l'artère iliaque
externe



Ref : Syndrome d'Ehlers-
Danlos vasculaire ; ZM.
Bensalah et al ; SFR ;
Service de radiologie
cardiovasculaire HEGP



Dysplasie de l'artère rénale
gauche : séquelle de dissection
artérielle

take home messages

-Penser au syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire (type IV) devant des **manifestations digestives et vasculaire** chez un **sujet jeune** :

Perforation spontanée du sigmoïde

Dissection de l'aorte abdominale

Anévrysme fusiforme de l'artère splénique

Anévrysmes disséquant des carotides internes sus bulbaires,
des iliaques ,de la partie proximale des branches viscérales de

l'aorte abdominale

<http://www.gesed.com/document/Fiches/SED%20vasculaire.pdf>

Fistules carotido-caverneuses non traumatiques

Conséquences sur la prise en charge

Colectomie totale .

Traitements endovasculaires prudents

Proscrire toute ponction artérielle, intervention chirurgicale,
endoscopie digestive ou utérine, sauf urgence vitale

éviter les efforts à glotte fermée et les traitements susceptibles
d'élèver la TA

prise en charge psychologique

enquête familiale exhaustive