MALADIE KYSTIQUE ADVENTITIELLE : UN DÉFI CLINIQUE CACHÉ

Ayoub, Samir, MD ; Giguère, Caroline MD; Noël-Lamy, Maxime MD

Faculté de médecine et des sciences de la santé, Département de radiologie diagnostique, Université de Sherbrooke

INTRODUCTION

La maladie kystique adventitielle est une maladie vasculaire rare caractérisée par la formation de kystes contenant de la mucine dans la couche adventitielle d'une artère. La plupart des cas surviennent dans l'artère poplitée (85%) [3,4,5]. La rareté de la maladie et sa présentation non spécifique rendent le diagnostic difficile, conduisant souvent à un diagnostic erroné de maladies vasculaires plus courantes comme la maladie vasculaire athérosclérotique (MVAS). Cette revue de la littérature synthétise les principales conclusions liées à l'épidémiologie, à la physiopathologie, à la présentation clinique, au diagnostic et au traitement de la MCA.

Épidémiologie

- Elle touche généralement les **individus jeunes ou d'âge moyen sans signe d'athérosclérose** ou d'autres maladies vasculaires systémiques.
- **Prédilection masculine** reconnue avec un **ratio M:F d'environ 15:1 [7].**

Physiopathologie

Malgré que l'étiologie précise reste controversée, il est possible que la maladie kystique adventitielle en découle de plusieurs mécanismes. Voici des théories qui ont été proposées:

Théorie du développement : suggère que les kystes proviennent de résidus de tissu synovial qui s'incorporent à l'adventice au cours du développement.

Théorie mécanique : suggère que des contraintes mécaniques répétitives ou des traumatismes sur la paroi vasculaire pourraient résulter au développement de kystes adventitiels, ce qui expliquerait la prévalence plus élevée dans les artères exposées à des forces mécaniques, notamment l'artère poplitée.

Théorie synoviale : suggère que les kystes résultent de migration de liquide synovial dans l'adventice à partir des articulations adjacentes. Cette hypothèse est corroborée par des cas où une communication directe entre le kyste et l'articulation voisine a été observée.

Théorie dégénérative : suggère que les kystes soient le résultat d'une dégénérescence mucoïde des cellules adventitielles.

Présentation clinique

- Symptômes d'insuffisance vasculaire
  - Claudication intermittente avec un temps de récupération plus long que celui observé dans la MVAS (environ 20 minutes)
- E/P : souffle poplité et/ou pouls distaux réduits à la flexion du genou **(signe d'Ishikawa)**

L'absence de facteurs de risque cardiovasculaire chez des individus par ailleurs en bonne santé doit faire suspecter une maladie kystique adventitielle.

Diagnostic

Défi diagnostic clinique en raison de sa présentation non spécifique et de sa rareté. L'imagerie joue un rôle crucial dans le diagnostic de la maladie.

Doppler artériel :

- Lésions kystiques anéchogènes à hypoéchogènes, avasculaires, dans la paroi artérielle associé à une sténose.
- Outil de dépistage

IRM (« gold-standard ») :

- Lésions arrondies multiloculées dans la paroi de l'artère avec un signal kystique hyperintense T2 et un signal T1 variable selon le contenu de mucine.

Angioscan artérielle :

- Sténose artérielle par un effet de masse hypodense ; signe du scimitar ou sablier.
- Utile pour l'anatomie artérielle et la planification préopératoire.

Angiographie :

- Rétrécissement curvilinéaire/spiralé du vaisseau avec une absence relative de collatérales et de dilatation post-sténotique.
- L'artériographie ne permet pas de visualiser directement la lésion kystique.
- Utile pour traitement endovasculaire.

Example de cas - F, 58 ans, sans facteur de risque cardiovasculaire, qui se présente pour claudication du membre inférieur gauche.

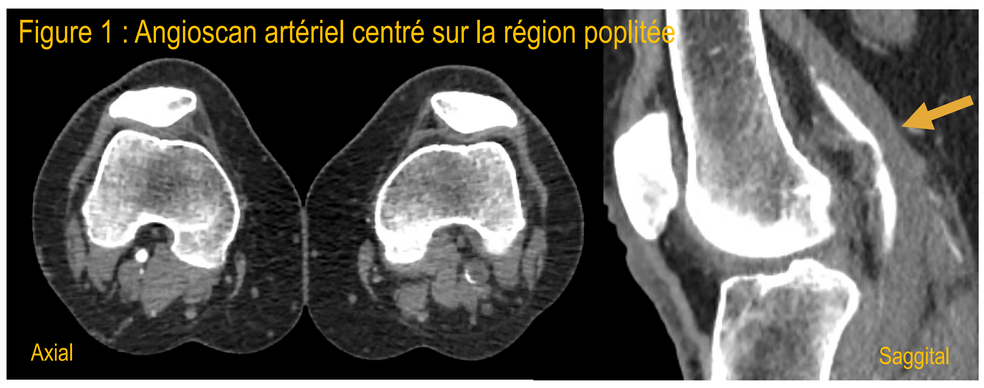

Figure 1 : Angioscan artériel centré sur la région poplitée

Sténose significative du segment P2 de l'artère poplité gauche 2nd à un effet de masse hypodense

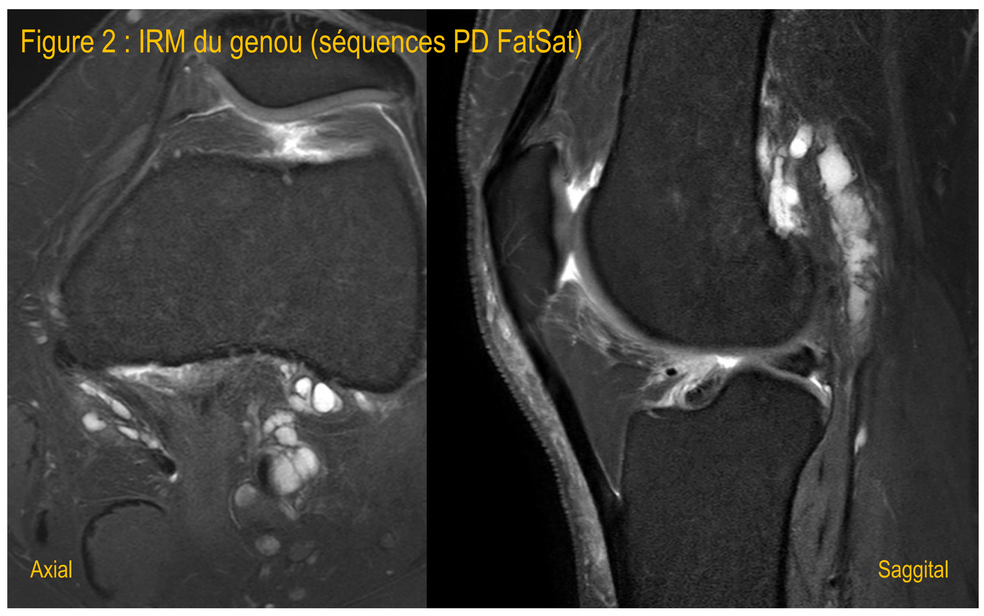

Figure 2 : IRM du genou (séquences PD FatSat)

Kyste synovial multiloculé impliquant la paroi latérale de l'adventice du segment P2 de l'artère poplitée responsable d'une sténose focale sévère d'au plus 90%. Ce cas supporte la théorie synoviale.

Traitements

Si asymptomatique ou symptômes minimes : traitement conservateur.

Si symptomatique :

Excision chirurgicale : Traitement de choix.

- L'excision complète du kyste réduit significativement le risque de récidive. Autrement dit, le taux de récidive est plus élevé lorsque l'excision est incomplète.
- Un pontage artériel peut être nécessaire et souvent pratiqué lorsque le kyste ne peut pas être retiré en toute sécurité ou en cas de lésions importantes de l'artère.

Drainage percutané : aspiration percutanée du kyste sous guidage échographique ou tomodensitométrique. Soulagement temporaire des symptômes avec taux de récidive élevés.

Traitement endovasculaire : Angioplastie avec mise en place de stent. Moins efficaces en raison de la nature externe du kyste qui comprime l'artère depuis la couche adventitielle.

CONCLUSION

La maladie cystique adventitielle est une vasculopathie non athéromateuse rare à considérer chez les jeunes individus sans facteurs de risque cardiovasculaire qui se présentent avec des symptômes d'insuffisance vasculaire. L'excision chirurgicale demeure le traitement de choix à l'heure actuelle pour minimiser le risque de récidive.

RÉFÉRENCES

1. Atkins H & Key J. A Case of Myxomatous Tumour Arising in the Adventitia of the Left External Iliac Artery; Case Report. Br J Surg. 1947;34(136):426. doi:10.1002/bjs.18003413618 – Pubmed
2. Bunker S, Lauten G, Hutton J. Cystic Adventitial Disease of the Popliteal Artery. AJR Am J Roentgenol. 1981;136(6):1209-12. doi:10.2214/ajr.136.6.1209 - Pubmed
3. Deutsch A, Hyde J, Miller S, Diamond C, Schanche A. Cystic Adventitial Degeneration of the Popliteal Artery: CT Demonstration and Directed Percutaneous Therapy. AJR Am J Roentgenol. 1985;145(1):117-8. doi:10.2214/ajr.145.1.117 - Pubmed
4. Peterson J, Kransdorf M, Bancroft L, Murphey M. Imaging Characteristics of Cystic Adventitial Disease of the Peripheral Arteries: Presentation as Soft-Tissue Masses. AJR Am J Roentgenol. 2003;180(3):621-5. doi:10.2214/ajr.180.3.1800621 - Pubmed
5. Wright L, Matchett W, Cruz C et al. Popliteal Artery Disease: Diagnosis and Treatment. Radiographics. 2004;24(2):467-79. doi:10.1148/rg.242035117 – Pubmed
6. Holden A, Merrilees S, Mitchell N, Hill A. Magnetic Resonance Imaging of Popliteal Artery Pathologies. Eur J Radiol. 2008;67(1):159-68. doi:10.1016/j.ejrad.2007.06.015 – Pubmed
7. Tomasian A, Lai C, Finn J, Gelabert H, Krishnam M. Cystic Adventitial Disease of the Popliteal Artery: Features on 3T Cardiovascular Magnetic Resonance. J Cardiovasc Magn Reson. 2008;10(1):38. doi:10.1186/1532-429X-10-38 - Pubmed
8. França M, Pinto J, Machado R, Fernandez G. Case 157: Bilateral Adventitial Cystic Disease of the Popliteal Artery. Radiology. 2010;255(2):655-60. doi:10.1148/radiol.10082211 - Pubmed
9. Michaelides M, Pervana S, Sotiridadis C, Tsitouridis I. Cystic Adventitial Disease of the Popliteal Artery. Diagn Interv Radiol. 2011;17(2):166-8. doi:10.4261/1305-3825.DIR.2790-09.2 – Pubmed
10. Desy, N. M., Spinner, R. J., Kalra, M., Shin, A. Y., & Mauermann, M. L. (2014). The etiology and management of cystic adventitial disease. Journal of Vascular Surgery, 60(1), 235-245.e11. https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.11.029