



PRIX POSTER DU JURY

Calcification coronarienne et périphérique dans le pseudoxanthome élastique : rôle dans l'artériopathie.

G. LEFTHERIOTIS (1,2)*, L. OMARJEE (1,2), S. LANOISELLE (1,2), S. WILLOTEAUX (3), S. MARECHAL (1), L. MARTIN (1,2)

(1) Centre PXE, CHU Angers, 49933 Angers Cedex 9

(2) LBNMI CNRS 6214-Inserm 1083, Angers, 49933 Angers Cedex 9

(3) Département de radiologie, CHU Angers, 49933 Angers Cedex 9

geleftheriotis@chu-angers.fr

Objectifs. Le pseudoxanthome élastique (PXE) est une maladie génétique (1/25000) autosomique récessive caractérisée par une fragmentation des fibres élastiques et une calcification ectopique des tissus conjonctifs (rétine, peau et paroi artérielle). Le PXE est associé à une artériopathie périphérique calcifiante, et plus rarement centrale (myocarde), dont le mécanisme physiopathologique est encore inconnu. Comparativement aux autres pathologies calcifiantes vasculaires, la répartition des calcifications en fonction des sites vasculaires et des facteurs de risque cardiovasculaires associés n'est pas connue dans le PXE. Nous avons comparé le processus de calcification entre des patients PXE et des patients pathologies calcifications cardiovasculaires.

Matériel et méthodes. Soixante-seize patients (48±14 ans, 32 % hommes) présentant un PXE défini sur des critères cliniques validés ont été comparés à 24 patients diabétiques de type 2 (DNID, 62±8 ans, 71 % hommes), 15 patients insuffisants rénaux (IRC, 47±11 ans, 40 % hommes) et 16 patients artériopathes définis sur un IPSC <0,90 (AOMI, 59±9 ans, 87 % hommes). Un score de calcification artérielle (CA) scanographique a été mesuré au niveau coronarien (CAC) et des membres inférieurs (CAMI) selon la méthode d'Agatston. Le niveau de risque cardiovasculaire global à 10 ans (RCV) a été déterminé par le score de Framingham-Laurier.

Résultats. La prévalence des CAMI dans le PXE (58 %) n'est pas différente du DNID (50 %, $p = 0,628$), mais supérieure au groupe IRC (27 %, $p = 0,045$) et inférieure aux AOMI (93 %, $p = 0,008$). La prévalence des CAC dans le PXE n'est pas différente du groupe DNID (75 %, $p = 0,141$), de l'IRC (21 %, $p = 0,067$) et de l'AOMI (67 %, $p = 0,514$). CAMI et CAC sont associées dans le PXE ($p = 0,005$), l'IRC ($p = 0,011$) mais pas dans le DNID ($p = 0,088$) et l'AOMI ($p = 0,333$). Après ajustement du CAMI et du CAC sur le RCV (régression logistique), les calcifications vasculaires sont principalement associées chez les patients à haut RCV dans ces 4 pathologies.

Conclusion. Le phénotype calcifiant des membres inférieurs dans le PXE est plus proche du DNID tandis que le phénotype calcifiant coronarien ne se distingue pas des autres pathologies. Dans tous les cas, le niveau de risque CV (et principalement l'âge), joue un rôle important suggérant l'intrication du phénotype PXE et d'athérosclérose dans le processus de calcification vasculaire du PXE.