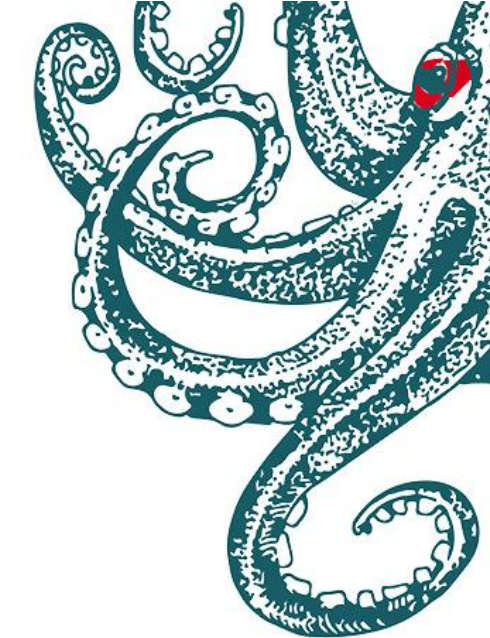




HTA secondaire chez le sujet jeune: Artérite de Takayasu initialement évoquée, syndrome de Williams Beuren finalement retenu

1^{er} Auteur : Imad, KHALEF, Résident, médecine interne, EPH Birtraria –El Biar, Alger, Algérie

- Lila, HADJENE, Assistante, Médecine interne, EPH Birtraria –El Biar, Alger, Algérie
- Imene, BRADAIA, Assistante, Médecine interne, EPH Birtraria –El Biar, Alger, Algérie
- Mohamed Amine, HABOUCHI, Professeur, Radiologie, CHU Mohamed lamine debaghine, Alger, Algérie
- Djenette, HAKEM, Professeur, Médecine interne, EPH Birtraria –El Biar, Alger, Algérie
- Amar, TEBAIBIA, Professeur, Médecine interne, EPH Birtraria –El Biar, Alger, Algérie

Introduction

L'hypertension artérielle secondaire est liée à une cause identifiable et représente 5–10 % des cas d'HTA. Son dépistage est crucial, notamment devant une HTA chez un sujet jeune, sévère ou résistante. L'artérite de Takayasu est une vascularite des gros vaisseaux affectant une population jeune pouvant entraîner une HTA secondaire, le plus souvent par un épaissement inflammatoire des artères rénales ou de l'aorte. Les causes génétiques sont rares, nous rapportons un cas d'un jeune patient présentant une HTA faisant suspecter une artérite de Takayasu initialement puis l'enquête a révélé un syndrome de Williams Beuren.

Observation

Patient âgé de 18 ans, issu d'un mariage consanguin, suivi pour une HTA secondaire associée à des sténoses des artères rénales et de l'aorte abdominale, ayant initialement conduit à évoquer une artérite de Takayasu. Les explorations antérieures avaient éliminé une coarctation de l'aorte ainsi que les causes toxiques, métaboliques et endocriniennes.

L'interrogatoire ne retrouvait aucun signe évocateur de vascularite inflammatoire.

L'examen clinique objectivait des pouls symétriques, sans anisotension ni souffle vasculaire, et l'absence de syndrome inflammatoire biologique. En revanche, il existait un retard intellectuel avec troubles des apprentissages, associés à une dysmorphie faciale caractéristique (front large, strabisme convergent, nez court à pointe élargie, bouche large, microdontie), une hyperacousie, une hypermétropie et une hypoacousie de transmission.

L'angio-TDM révélait une atteinte vasculaire diffuse non inflammatoire associant une sténose aortique supra valvulaire, une hypoplasie pan-aortique, une hypoplasie du tronc pulmonaire, une sténose serrée de l'artère mésentérique supérieure, des sténoses bilatérales des artères rénales et un syndrome du ligament arqué médian. Devant l'association d'une dysmorphie faciale, d'une atteinte cardiovasculaire sténosante et d'une déficience intellectuelle, le diagnostic de syndrome de Williams-Beuren a été retenu puis confirmé par l'identification d'une délétion 7q11 impliquant le gène de l'élastine (ELN). Le patient a été mis sous trithérapie anti-hypertensive et orienté vers la chirurgie vasculaire.

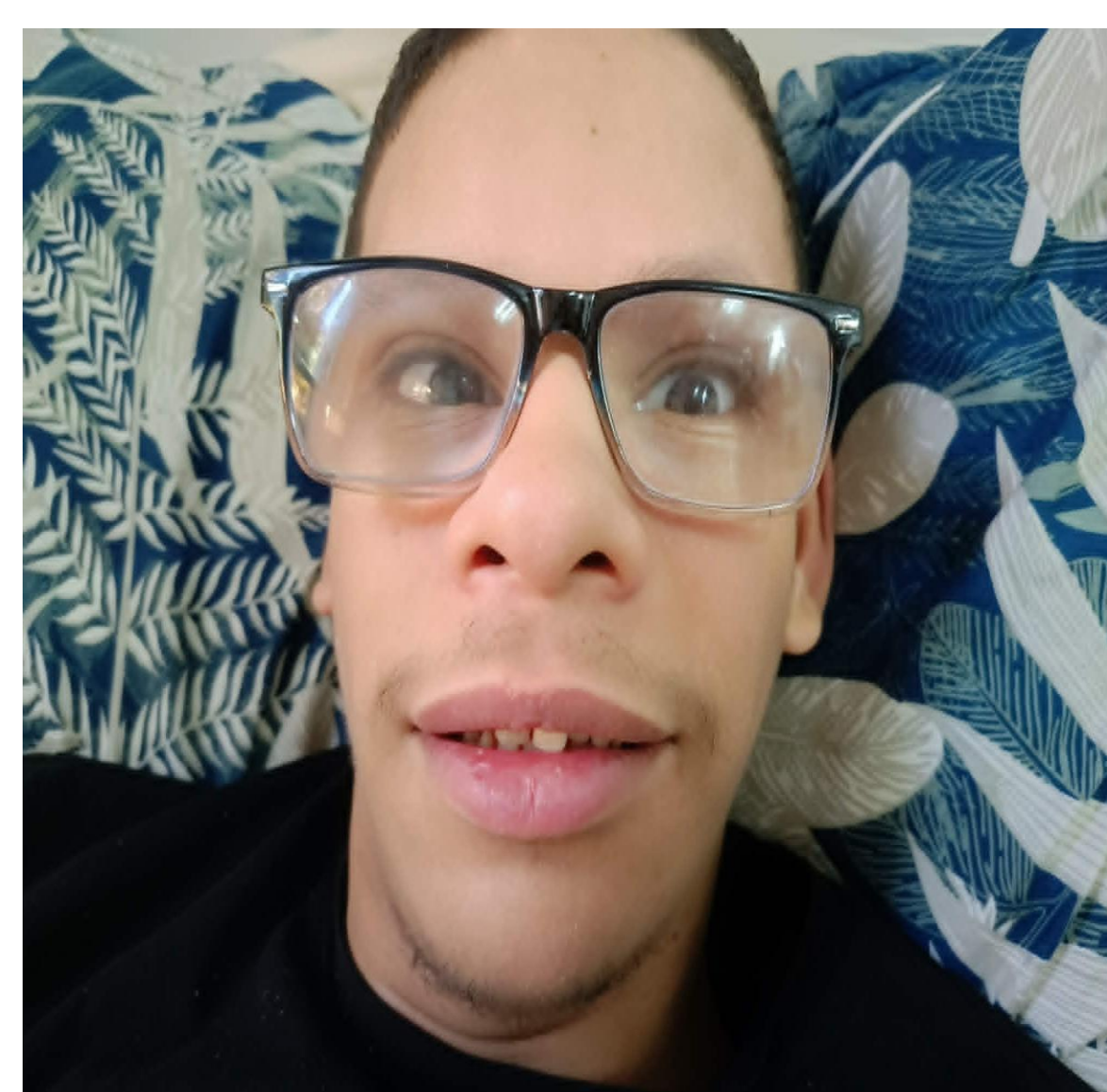
Discussion

L'HTA secondaire chez le sujet jeune impose une enquête étiologique rigoureuse. Dans notre observation, la suspicion initiale d'**artérite de Takayasu** reposait sur le jeune âge du patient et l'atteinte vasculaire évocatrice. Cependant, l'absence d'arguments inflammatoires et l'analyse approfondie des données cliniques, morphologiques et génétiques ont finalement conduit au diagnostic de **syndrome de Williams-Beuren**.

Le syndrome de Williams-Beuren est une affection génétique rare liée à une micro-délétion du chromosome 7q11.23, pouvant être responsable d'anomalies vasculaires sténosantes à l'origine d'une HTA. Bien que les sténoses des artères rénales ou de l'aorte soient moins fréquentes que la sténose supra-valvulaire aortique, elles doivent être recherchées systématiquement devant une HTA précoce. Cette observation souligne la difficulté diagnostique des causes vasculaires d'HTA chez le sujet jeune et l'importance d'une approche multidisciplinaire associant imagerie vasculaire, évaluation clinique globale et investigations génétiques. Un diagnostic précis est essentiel pour adapter la prise en charge thérapeutique, le suivi cardiovasculaire et le conseil génétique

Conclusion

Le diagnostic d'une HTA secondaire peut être complexe et révéler une pathologie rare comme le syndrome de Williams-Beuren. Une démarche étiologique systématique devant une HTA précoce ou résistante est essentielle pour permettre un diagnostic précoce et prévenir les complication cardiovasculaires.



Références

- Pober BR. Williams-Beuren syndrome. N Engl J Med. 2010;362(3):239-252.
- Del Pasqua A, Rinelli G, Toscano A, et al. Computerized Tomography Use in Williams-Beuren Syndrome Aortopathy. Heart Views. 2017;18(1):19-22.