

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 96



106 025407 6

Thèse n° 178/1

**MALADIE DE TAKAYASU  
ET ATTEINTE CORONAIRE**



Thèse pour le diplôme d'Etat de Docteur en Médecine  
présentée et soutenue publiquement le **17 Décembre**

par

**MAUREILLE Pascale épouse SITTARAME**

née le 30 Juillet 1970 à Tulle

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. le Professeur LASKAR M.

Président

PAR ORDRE ALPHABETIQUE

M. le Professeur BENSAID J.

Juge

M. le Professeur DUPUY J.P.

Juge

M. le Professeur LABROUSSE F.

Juge

M. le Docteur LACROIX Ph.

Juge

M. le Docteur AUFAURE J.P.

Membre invité

M. le Docteur MAUREILLE J.P.

Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 96

Thèse n° 78

**MALADIE DE TAKAYASU  
ET ATTEINTE CORONAIRE**



Thèse pour le diplôme d'Etat de Docteur en Médecine  
présentée et soutenue publiquement le **17 Décembre**

par

**MAUREILLE Pascale épouse SITTARAME**

née le 30 Juillet 1970 à Tulle

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. le Professeur LASKAR M.

Président

PAR ORDRE ALPHABETIQUE

M. le Professeur BENSARD J.

Juge

M. le Professeur DUPUY J.P.

Juge

M. le Professeur LABROUSSE F.

Juge

M. le Docteur LACROIX Ph.

Juge

M. le Docteur AUFAURE J.P.

Membre invité

M. le Docteur MAUREILLE J.P.

Membre invité

# UNIVERSITE DE LIMOGES

## FACULTE DE MEDECINE

### DOYEN DE LA FACULTE

Monsieur le Professeur PIVA Claude

### ASSESEURS

Monsieur le Professeur VANDROUX  
Jean-Claude

### PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

|                                 |   |
|---------------------------------|---|
| ADENIS Jean-Paul *(C.S)         | Ophtalmologie                             |
| ALAIN Luc (C.S)                 | Chirurgie infantile                       |
| ALDIGIER Jean-Claude            | Néphrologie                               |
| ARCHAMBEAUD Françoise           | Médecine Interne B                        |
| ARNAUD Jean-Paul (C.S)          | Chirurgie Orthopédique et traumatologique |
| BARTHE Dominique (C.S)          | Histologie embryologie cytogénétique      |
| BAUDET Jean (C.S)               | Clinique obstétricale et gynécologie      |
| BENSAID Julien (C.S)            | Clinique médicale cardiologique           |
| BERNARD Philippe                | Dermatologie                              |
| BERTIN Philippe                 | Thérapeutique                             |
| BESEDE Jean-Pierre              | Oto-rhino-laryngologie                    |
| BONNAUD François (C.S)          | Pneumologie                               |
| BONNETBLANC Jean-Marie<br>(C.S) | Dermatologie                              |
| BORDESSOULE Dominique<br>(C.S)  | Hématologie et transfusion                |
| BOULESTEIX Jean (C.S)           | Pédiatrie                                 |
| BOUQUIER Jean-José              | Clinique de pédiatrie                     |
| BOUTROS-TONI Fernand            | Biostatistique et informatique médicale   |
| BRETON Jean-Christian (C.S)     | Biochimie et biologie moléculaire         |
| CAIX Michel                     | Anatomie                                  |
| CATANZANO Gilbert (C.S)         | Anatomie pathologique                     |

|                                    |   |
|------------------------------------|---|
| CHASSAIN Albert                    | Physiologie                                 |
| CHRISTIDES Constantin              | Chirurgie Thoracique et cardio-vasculaire   |
| COGNE Michel                       | Immunologie                                 |
| COLOMBEAU Pierre (C.S)             | Urologie                                    |
| CUBERTAFOND Pierre (C.S)           | Clinique de chirurgie digestive             |
| DARDE Marie-Laure (C.S)            | Parasitologie                               |
| DE LUMLEY WOODYEAR<br>Lionel (C.S) | Pédiatrie                                   |
| DENIS François (C.S)               | Bactériologie virologie                     |
| DESCOTTES Bernard (C.S)            | Anatomie                                    |
| DUDOGNON Pierre                    | Rééducation fonctionnelle                   |
| DUMAS Jean-Philippe                | Urologie                                    |
| DUMAS Michel (C.S)                 | Neurologie                                  |
| DUMONT Daniel                      | Médecine du travail                         |
| DUPUY Jean-Paul (C.S)              | Radiologie et imagerie médicale             |
| FEISS Pierre (C.S)                 | Anesthésiologie et réanimation chirurgicale |
| GAINANT Alain                      | Chirurgie digestive                         |
| GAROUX Roger (C.S)                 | Pedo-psychiatrie                            |
| GASTINNE Hervé                     | Réanimation médicale                        |
| GAY Roger (C.S)                    | Réanimation médicale                        |
| GERMOUTY Jean                      | Pathologie médicale et respiratoire         |
| HUGON Jacques                      | Histologie embryologie cytogénétique        |
| LABROUSSE Claude (C.S)             | Rééducation fonctionnelle                   |
| LABROUSSE Françoise                | Anatomie pathologique                       |
| LASKAR Marc (C.S)                  | Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire   |
| LAUBIE Bernard (C.S)               | Endocrinologie et maladie métabolique       |
| LEGER Jean-Marie (C.S)             | Psychiatrie d'adultes                       |
| LEROUX Robert Claude (C.S)         | Néphrologie                                 |
| LIOZON Frédéric                    | Clinique médicale                           |
| MELLONI Boris                      | Pneumologie                                 |
| MEUNIER Robert (C.S)               | Physiologie                                 |
| MERLE Louis                        | Pharmacologie                               |
| MOREAU Jean-Jacques (C.S)          | Neurochirurgie                              |
| MOULIES Dominique                  | Chirurgie Infantile                         |
| NATHAN-DENIZOT Nathalie            | Anesthésiologie et réanimation chirurgicale |
| PECOUT Claude (C.S)                | Chirurgie orthopédique et traumatologique   |
| PERDRISOT Rémy                     | Biophysique et traitement de l'image        |
| PILLEGAND Bernard (C.S)            | Hépatogastro-entérologie                    |
| PIVA Claude (C.S)                  | Médecine légale                             |
| PRALORAN Vincent (C.S)             | Hématologie et transfusion                  |
| RAVON Robert (C.S)                 | Neurochirurgie                              |
| RIGAUD Michel                      | Biochimie et biologie moléculaire           |
| ROUSSEAU Jacques (C.S)             | Radiologie et imagerie médicale             |
| SAUTEREAU Denis                    | Hépatogastro-entérologie                    |
| SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)          | Oto-rhino-laryngologie                      |



|                            |                                      |
|----------------------------|--------------------------------------|
| TABASTE Jean-Louis (C.S)   | Gynécologie obstétrique              |
| TREVES Richard (C.S)       | Rhumatologie                         |
| TUBIANA-MATHIEU Nicole     | Cancérologie                         |
| VALLAT Jean-Michel         | Neurologie                           |
| VALLEIX Denis              | Anatomie                             |
| VANDROUX Jean-Claude (C.S) | Biophysique et traitement de l'image |
| VIDAL Elisabeth (C.S)      | Médecine Interne                     |
| WEINBRECK Pierre (C.S)     | Maladies infectieuses                |

PROFESSEUR ASSOCIE A MI-TEMPS

MOULIN Jean-Louis                      3ème cycle de Médecine générale

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE -  
CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

POMMARET Maryse

\* C.S = Chef de Service

***A Monsieur le Professeur LASKAR Marc***

Chirurgien des Hôpitaux

Chef de Service

Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites d'accepter la présidence de cette thèse.

Veillez trouver ici le témoignage de notre profond respect et de notre reconnaissance.

***A Monsieur le Docteur LACROIX Philippe***

Cardiologue

Nous vous exprimons toute notre gratitude pour nous avoir inspiré le sujet de cette thèse et nous avoir guidé dans sa rédaction.

***A Monsieur le Professeur BENSAID Julien***

Médecin des Hôpitaux

Chef de Service

Clinique Médicale Cardiologique

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites en acceptant de faire partie du jury de cette thèse.

***A Monsieur le Professeur DUPUY Jean-Paul***

Electroradiologiste des Hôpitaux

Chef de Service

Radiologie et imagerie médicale

C'est un grand honneur de vous compter parmi les membres de notre jury. Nous vous en remercions.

***A Monsieur le Professeur LABROUSSE François***

Praticien Hospitalier

Anatomie Pathologique

C'est un grand honneur de vous compter parmi les membres de notre jury. Nous vous en remercions.

***A Monsieur le Dr AUFAURE,***

avec toute notre amitié

***A Monsieur le Docteur MAUREILLE***

Pour ses conseils éclairés et sa patience, un grand merci

Avec toute mon affection.

***A mon père,***

***A ma mère,***

***A ma soeur,***

Pour le soutien, la confiance et l'amour qu'ils m'ont toujours  
témoigné.

***A mon mari,***

Avec tout mon amour.

***A toute ma famille,***

***A mes amis.***

# PLAN

---

INTRODUCTION

CAS CLINIQUE

DISCUSSION

1 - Arguments diagnostiques

2 - Critères diagnostiques

3 - Diagnostic différentiel

4 - Commentaires

CONCLUSION

ANNEXES

BIBLIOGRAPHIE

LISTE DES TABLEAUX

TABLE DES MATIERES

## INTRODUCTION

La maladie de Takayasu ou "maladie des femmes sans pouls" est une aorto-artérite inflammatoire, intéressant l'aorte et ses branches principales. Elle se caractérise par une atteinte segmentaire et focale, associant sténoses et ectasies.

Décrite pour la première fois en 1908 par TAKAYASU et ONISHI (22), elle garde le terme de "pulseless disease" (syndrome de la crosse aortique) jusqu'en 1963 où Nasu révèle l'atteinte possible de tous les autres segments de l'aorte et de ses collatérales.

La symptomatologie de la maladie de Takayasu est riche. Parmi les différents symptômes, l'atteinte cardiaque grève le pronostic de survie du patient, qu'elle soit directe : coronaropathie (8), myocardiopathie, ou secondaire à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), une hypertension artérielle systémique (HTA), ou une valvulopathie aortique.

L'atteinte coronarienne dans la maladie de Takayasu intéresse 7 % à 32 % des malades (3, 36), 9 % dans la série de Lupi Herrera. Elle est classiquement ostiale ou tronculaire, proximale.

Nous présentons le cas d'un homme aux multiples facteurs de risques cardio-vasculaires, atteint d'une maladie de Takayasu et porteur d'une coronaropathie.

Nous discuterons la responsabilité de la maladie de Takayasu et celle de l'artériosclérose dans la survenue des lésions coronariennes.

**CAS CLINIQUE**



Mr F... est un homme de 46 ans en 1996, d'origine française. Il travaille comme informaticien aux P.T.T. Il est sédentaire et d'un naturel anxieux. Il a des antécédents familiaux d'hypertension artérielle (mère et grand-mère). Dans ses antécédents personnels, on retient :

- une appendicectomie en 1960,
- une HTA découverte en 1990 et traitée par l'association atenolol et nicardipine
- un tabagisme estimé à 20 années/paquet (arrêt du tabac en 1992),
- une dyslipidémie mixte équilibrée sous simvastatine 10 mg (cholestérol  $\cong$  2,50 g/dl, triglycérides 2,60 g/dl)
- une allergie cutanée aux bandes adhésives élastiques,
- on ne retrouve pas d'antécédents tuberculeux.

Son histoire semble débuter en 1990 avec la découverte d'une HTA (200 mm de Hg/100 mm de Hg) nécessitant d'emblée une bithérapie (Atenolol et nicardipine)

En 1992, Mr F... remarque une fatigabilité des deux jambes, lors des efforts musculaires intenses. Il cesse progressivement son activité sportive (vélo, tennis) et ne poursuit que la marche en terrain plat, son périmètre de marche restant illimité. Il cesse également son intoxication tabagique.

En Janvier 1993, Mr F... est hospitalisé pour bilan d'une hypertension artérielle. Le bilan paraclinique comporte une échographie cardiaque; celle-ci retrouve une hypertrophie modérée du ventricule gauche avec bourrelet septal sous aortique, sans obstruction dynamique intra-ventriculaire. La fonction systolique ventriculaire gauche est normale. Les valves aortiques sont d'aspect normal, ainsi que les valves mitrales et tricuspides. On note une dilatation de l'aorte initiale à 41 cm. L'aorte descendante est de diamètre normal. L'échographie rénale retrouve deux reins de taille normale et symétrique. On réalise une artériographie rénale qui montre une sténose modérée de l'extrémité du tronc de l'artère rénale gauche et la présence de

deux artères rénales polaires droites. Sur l'aorto-artériographie des membres inférieurs on visualise des lésions de surcharge aortique débutant en aval des artères rénales; les lésions s'étendent aux deux axes iliaques avec une sténose à l'origine de l'iliaque primitive droite et de l'iliaque externe gauche. Par ailleurs on note la présence de lésions identiques au niveau des deux artères fémorales superficielles, et de l'artère poplitée droite. Les deux troncs tibio-péronniers sont perméables, sans lésion athéromateuse notable. Le dosage de l'urée sanguine, la créatininémie et le ionogramme sanguin sont dans des valeurs normales. On ne note pas de protéinurie des 24 heures. La vitesse de sédimentation sanguine (VS) est à 64 à la première heure. Au terme de ce bilan, le diagnostic d'hypertension réno-vasculaire n'est pas retenu. Les lésions artérielles sont rapportées à une étiologie athéromateuse.

On réévalue le traitement anti-hypertenseur qui comporte 150 mg de nicardipine associé à 50 mg d'Aténolol, 5 mg de Benazepril chlorhydrate et 25 mg d'hydrochlorothiazide associé à 2,5 mg de chlorhydrate d'amiloride.

En octobre 1993 l'HTA n'est toujours pas contrôlée (pics tensionnels à 210 mm de Hg/110 mm de Hg); on décide l'introduction d'un traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC). En préalable on réalise un nouvel examen échographique rénal. Les reins sont de taille normale et symétrique. L'aorte abdominale n'est pas visualisée à cause d'interposition digestive.

En Mars 1994, Mr F... est hospitalisé à la suite d'un malaise avec perte de connaissance survenue peu de temps après son lever. La tension artérielle systolique relevée lors du malaise est à 90 mm de Hg. A l'admission à l'hôpital la TA est à 160/90 en position couchée. Elle chute à 110/60 en position debout. L'examen cardiaque ainsi que pulmonaire est normal. Il existe des varicosités importantes des membres inférieurs. Les pouls pédieux sont absents. Les pouls tibiaux sont perçus. Lors de l'auscultation on note la présence de souffles en région abdominale et fémorale. L'examen

neurologique ne retrouve pas de déficit moteur ou sensitif. Les analyses biologiques ne révèlent comme anomalie qu'une élévation de la VS à 30 à la première heure. Une nouvelle échographie cardiaque est réalisée. Elle retrouve un épaissement pariétal ventriculaire gauche diffus, symétrique, concentrique, sans signes d'obstruction. Les valves aortiques sont normales. Il existe une dilatation de l'aorte initiale (43 cm) avec fuite minime aortique. La crosse de l'aorte mesure 27 mm de diamètre. L'aorte ascendante est de taille normale (18 mm). L'aorte abdominale est normale. L'examen échodoppler cervical retrouve des flux normaux sur tous les axes vasculaires cervicaux et les sous clavières. L'échotomographie des carotides cervicales met évidence un aspect de surcharge pariétale sur l'axe de la carotide primitive droite et de la carotide primitive gauche. On note de petites plaques à l'origine de la carotide interne gauche sans retentissement hémodynamique lors de l'analyse dans les différents modes Doppler. Une échographie rénale retrouve des reins symétriques et de taille normale.

On conclut à un malaise imputable à une hypotension orthostatique, favorisée par la présence de varices, le traitement diurétique et les bêtabloquants. Son traitement anti-hypertenseur est modifié; il comporte du chlorhydrate d'acébutolol, du trandolapril, et de l'isradipine. Lors de la lecture de l'enregistrement tensionnel ambulatoire, les chiffres de tension artérielles sont normaux.

En 1996, Mr F... consulte un cardiologue devant l'apparition de douleurs basi-thoraciques à irradiation dorsale; elles surviennent inconstamment à l'effort, parfois au repos. Suspectant une dissection anévrysmale, on réalise une échographie de l'aorte abdominale, qui met en évidence un épaissement concentrique des parois aortiques dans le segment en dessous des artères rénales. La lumière résiduelle est estimée à 15 % de l'artère. En doppler, les flux sont normaux sur le tronc coeliaque et sur l'artère mésentérique supérieure. Les reins sont de dimension normale.

La vitesse maximale d'écoulement du flux sanguin est à 1 m/s au niveau de l'ostium de l'artère rénale droite, elle est moins rapide à gauche.

L'aspect échographique des lésion aortiques et la présence d'un syndrome inflammatoire persistant font évoquer une artérite inflammatoire. L'IRM réalisée alors retrouve un épaissement des parois de la crosse aortique ainsi qu'une insuffisance aortique modérée.

Mr F... est hospitalisé en service de Cardiologie pour compléter le bilan d'une artérite inflammatoire associée à des précordialgies (Août 1996). L'interrogatoire ne permet pas de retrouver d'antécédents particuliers évocateurs d'une phase pseudo-occlusive de maladie de Takayasu. Il n'y a pas d'antécédent de tuberculose, ni de syphilis. L'examen clinique retrouve une tension à 160/90 symétrique aux deux bras. Il n'y a plus de pilosité sur les membres inférieurs. Les pouls radiaux sont perçus. Les pouls tibiaux sont présents. On ne palpe pas les pouls pédieux. Il existe des souffles systoliques en situation para-ombilicale, au niveau des scarpas ainsi qu'au niveau des deux axes carotidiens. Les bruits du coeur sont réguliers. On perçoit en parasternal gauche un souffle diastolique peu intense.

On retrouve un syndrome inflammatoire; la CRP est à 39 mg/l; il existe une hyperleucocytose à 10 000 /mm<sup>3</sup> sans hyperéosinophilie ainsi qu'une thrombocytose à 450 000/mm<sup>3</sup> et une anémie normocytaire. Les bilans sanguin et urinaire sont par ailleurs normaux. On ne retrouve pas de protéinurie. La sérologie syphilitique est négative.

L'intra-dermo réaction (IDR), lue à 72 h, est négative. La radiographie pulmonaire n'objective pas de lésion parenchymateuse évolutive ou ancienne évocatrice de tuberculose.

On complète le bilan vasculaire en réalisant une études des différents axes en écho-Doppler, une échocardiographie transthoracique puis transoesophagienne et une artériographie rénale. L'échographie cardiaque ne met pas en évidence d'anomalie morphologique. On retrouve une cavité ventriculaire gauche modérément dilatée sans hypertrophie pariétale concentrique. La fonction systolique ventriculaire gauche est conservée. Il n'existe pas de trouble de cinétique segmentaire. La morphologie de la valve aortique est normale. Il existe une insuffisance aortique centrale modérée. Les cavités droites sont normales.

L'aorte ascendante est modérément dilatée (45 mm). Au dessus des sigmoïdes aortiques la paroi aortique présente un aspect "feutré" avec un épaissement pariétal de 3 à 4 mm; il est homogène, peu échogène, sans composante calcaire. La lésion s'étend sur environ 2 cm; elle est circonférentielle. On note la présence d'un épaissement de même type mais moins important au niveau de la crosse et du segment thoracique descendant; de plus on retrouve sur ce dernier segment une plaque athéromateuse typique. Le diamètre de l'aorte thoracique descendante est régulier. L'aorte abdominale et ses branches sont analysées lors des examens écho-Doppler et artériographiques. Au dessus des artères rénales l'aorte paraît normale. En dessous on retrouve l'aspect précédemment décrit. Le vaisseau est dilaté (26 mm). La paroi est épaissie (11 mm) sur toute la circonférence. La lésion est hypoéchogène. Elle se poursuit sur les axes iliaques. A droite elle constitue une sténose sur l'artère iliaque primitive (vitesse maximale à 2.2 m/s en Doppler pulsé). A gauche la lésion la plus importante siège au départ de l'artère iliaque externe (vitesse maximale 2.5 m/s). En aval l'artère fémorale commune droite est dilatée (14 mm); elle présente une lésion circonférentielle hypoéchogène homogène. Il existe une petite plaque postérieure au niveau de l'artère fémorale gauche. Les axes artériels fémoro-poplités sont perméables. Les branches collatérales de

l'aorte abdominale sont pathologiques. L'origine de l'artère mésentérique supérieure est dilatée (17 mm). L'examen écho-Doppler et l'artériographie retrouvent une sténose au niveau de l'ostium de l'artère rénale supérieure droite. La lésion est estimée à 30% sur l'artériographie. En Doppler la vitesse maximale est à 2,2m/s. Les flux artériels au niveau des hiles sont normaux. Les reins sont de dimensions normales. Les axes artériels cervicaux sont pathologiques. Les parois des artères carotides primitives présentent un aspect d'épaississement circonférentiel, homogène, peu échogène. Ces lésions n'entraînent pas de retentissement hémodynamique. Les bifurcations carotides sont indemnes. Il existe une lésion du même type au niveau du premier segment de l'artère sous clavière gauche.

Au total on retrouve des lésions étagées de l'aorte et de ses branches avec des aspects de dilatations et de sténoses. Devant l'aspect et la topographie de ces lésions associées à un syndrome inflammatoire on évoque une maladie de Takayasu. Par ailleurs le sujet présente d'authentiques lésions athéromateuse. Les douleurs thoraciques font craindre la présence d'une atteinte coronarienne. On réalise une épreuve d'effort en externe. Lors de cette dernière le patient présente un malaise vagal avec perte de connaissance brève et un sus décalage du segment ST.

Mr F... est alors hospitalisé en Cardiologie. Quelques heures plus tard, les douleurs thoraciques se renouvellent. On visualise sur l'électrocardiogramme un sous décalage du segment ST en territoire antéro-latéral (V4 à V6). Les CPK s'élèvent à 560 UI/l. L'électrocardiogramme se modifie progressivement avec apparition d'une onde Q en DII, DIII, AVF. Une exploration hémodynamique est réalisée. Lors de l'angiographie ventriculaire gauche la cavité n'apparaît dilatée; la cinétique est normale. La fraction d'éjection est à 66%. L'angiographie sus sigmoïdienne aortique permet d'évaluer l'insuffisance aortique à 1/4. La



coronarographie met en évidence des sténoses multiples. Le tronc coronaire gauche présente une sténose distale à 40%. Les autres lésions siègent sur , l'interventriculaire antérieure moyenne (sténose à 80%), la première diagonale (sténose à 70%), la circonflexe proximale (sténose à 60 %). Le troisième segment de la coronaire droite totalement est occlus. Le lit d'aval est très médiocre. Dans ce contexte de suspicion maladie de Takayasu, avec infarctus myocardique et sténose tritrunculaire, on retient l'indication d'un pontage aorto-coronarien.

Le geste chirurgical consiste en un pontage par greffon veineux de l'interventriculaire antérieure et de la circonflexe proximale. L'artère diagonale très petite n'est pas revascularisée. Lors de l'intervention le chirurgien prélève en vue d'une analyse anatomo-pathologique, un fragment de l'aorte ascendante et l'extrémité de l'artère mammaire interne gauche. Sur le fragment aortique la média est dissociée par une fibrose discrète associée à un infiltrat inflammatoire mononucléé. L'adventice est siège d'un infiltrat inflammatoire très cellulaire associé à une fibrose cellulo-adipeux environnant. Il n'existe pas de lésion granulomateuse ou giganto-cellulaire. Ces lésions sont compatibles avec une maladie de Takayasu. Au niveau de l'extrémité de l'artère mammaire interne on note un épaississement fibreux de l'intima, sans cellules spumeuses. Les limitantes sont bien visibles. La média et l'adventice semblent dépourvus de lésion. On relève un discret infiltrat lymphocytaire autour des lésions. On ne retrouve pas de lésions granulomateuse. Cet aspect est compatible avec des lésions d'athérosclérose.

Au 12<sup>ème</sup> jour post-opératoire une corticothérapie est débutée à la dose de 0,5 mg/kg. La CRP est à 71mg/l, la VS à 78 à la première heure. Mr F... bénéficie d'un séjour d'un mois en rééducation fonctionnelle. La surveillance biologique objective une rapide normalisation de la VS et de la

CRP (CRP à 3,9 et VS à 12). L'hyperleucocytose persiste. Le patient retourne à son domicile au bout d'un mois. Il est revu en consultation externe en chirurgie 40 jours après son intervention. Le sujet n'a pas représenté de récurrence douloureuse angineuse. Les atteintes périphériques semblent stables. Il décrit toujours une fatigabilité à l'effort au dépens de son membre inférieur droit. Il n'a pas présenté de manifestation neurologique en post-opératoire. Les anti-coagulants et la corticothérapie sont bien tolérés. Cliniquement, la tension artérielle est élevée à 190/100 aux deux bras. Les pouls périphériques sont perçus. Les souffles fémoraux et abdominal sont nets. Il n'a pas de signes d'insuffisance cardiaque. Les bruits du cœur sont réguliers sans bruits surajoutés. Les cicatrices sont correctes. Le sternum est solide. Le dosage de la CRP est 3.4 mg/L. La corticothérapie est diminuée de 5 mg.



**DISCUSSION**

## 1 - Arguments diagnostics

Nous présentons le cas d'un homme de 46 ans porteur d'une maladie de Takayasu. Nous discuterons cette observation au regard des différents critères diagnostics. On constate que ni le sexe, ni l'âge ne correspondent aux valeurs établies dans l'épidémiologie de cette maladie rare. C'est une maladie touchant préférentiellement la femme, entre 10 et 30 ans, les symptômes débutant toujours avant 40 ans. Son incidence en 1991 aux USA (23) est de 2,6 cas par million de personnes et par an. Sa fréquence par rapport aux autres artériopathies (21) varie de 0,1 % aux USA à 2,25 % au Mexique. Bien que sa distribution soit universelle, il existe des disparités tant géographiques que symptomatologiques. Les cas observés en France proviennent de 3 foyers principaux (20) : France Métropolitaine (1/3), Magreb (1/4), Antilles (1/5). En Europe, les lésions sténosantes prédominent, par rapport aux lésions ectasiantes.

La ou les étiologies de cette artérite demeurent inconnues. La tuberculose a été incriminée, les rapports avec une pathologie dysimmunitaire restent flous. Les disparités relevées tant au niveau géographique que sur l'expression de la maladie laissent penser qu'une influence sinon raciale, du moins génétique entre en jeu. Les résultats des typages HLA diffèrent suivant les études. La prévalence HLA Bw 52 était de 44% dans la série de Kahn(23). Des études nord américaines (33) ont évoqué la prépondérance des groupes DR<sub>4</sub> et MB<sub>3</sub>.

GODEAU (20) rapporte dans une étude une prévalence de 23 % de tuberculose en cas de maladie de Takayasu. Des études sur le lapin ont permis de démontrer le développement de lésions vasculaires identiques à celle de la maladie de Takayasu après injection de bacilles tuberculeux dans une paroi artérielle. Chez l'homme, on considère que la proximité de ganglions tuberculeux induirait la réaction inflammatoire vasculaire. Chez Mr

F..., nous n'avons pas relevé d'antécédent tuberculeux. L'IDR est restée négative. Régulièrement, on rapporte l'association d'affections rhumatismales et/ou auto-immunes à la maladie de Takayasu. Si la corrélation à un lupus, une périartérite noueuse, un pyoderma gangrenosum reposent sur des arguments insuffisants, la fréquence de son association à la maladie de Crohn ou à une spondylarthrite ankylosante écarte une simple coïncidence. Le pronostic vital de ces associations repose sur l'évolution même de la maladie de Takayasu (19). La présence d'AC anti-artère est inconstante et manque de spécificité. Ce dosage n'a pas été effectué dans notre observation.

Le diagnostic de maladie de Takayasu repose sur un faisceau d'arguments ; **les données histologiques** occupent une grande place parmi ceux ci. Les lésions anatomo-pathologiques touchent la jonction médio adventicielle, associant des lésions scléreuses et inflammatoires. On dissocie les critères macroscopiques et microscopiques.

Lors de l'analyse macroscopique l'artère atteinte est épaissie par un feutrage péri-vasculaire la rendant adhérente aux organes voisins. A l'ouverture du vaisseau :

- \* l'intima est épaissie, boursouflée, blanche, grisâtre. Cette prolifération intimale peut oblitérer l'ostium des artères collatérale,

- \* on note rarement une thrombose intra vasculaire,

- \* l'évolution est principalement sténosante. On relève aussi l'apparition d'anévrysmes fusiformes. L'association de ces deux types de lésions est fortement évocatrice de maladie de Takayasu. C'est la seule artériopathie inflammatoire à évolution sténosante. Dans notre cas clinique le sujet présente une atteinte segmentaire et diffuse de tout l'axe aortique, sténosante mais aussi ectasique. Lors de l'intervention la paroi de l'aorte ascendante est jugée épaissie.

La lésion histologique (tableau n°1) est une panartérite prédominant dans la partie externe de la paroi artérielle. Les modifications les plus

importantes sont médio adventicielles. La première composante est la sclérose. L'adventice est le siège d'une sclérose dense, englobant les vasa vasorum dont les parois sont épaissies ou oblitérées. Elle fait corps avec la partie externe de la média. La média est mutilée, fragmentée, avec des îlots de néovascularisation dissociant les lamelles élastiques. La deuxième composante est l'élément inflammatoire son importance est variable, de la présence de nappe lympho-histiocytaires à de rares amas péri-vasculaires. Il prédomine toujours à la jonction médio-adventicielle. On peut observer des cellules géantes. Il est rare de noter la présence de foyers de nécrose fibrinoïde. La média interne, la limitante élastique interne sont habituellement préservées. L'intima est épaissie, siège d'une réaction fibro-oedémateuse lâche sans néovascularisation ni dépôts d'hémossiderine, ni d'éléments inflammatoires. Une thrombose murale est rarement observée. Selon l'importance des phénomènes inflammatoires, on note 3 stades:

- un forme granulomateuse,
- une forme productive lymphoplasmocytaire,
- une forme cicatricielle.

L'aspect histologique est le reflet de l'évolutivité clinique et biologique. A la période aiguë, le tissu de granulation et l'infiltrat lymphoplasmocytaire envahissent et détruisent la paroi aortique. La destruction rapide des éléments musculo-élastiques peut entraîner la constitution d'ectasies artérielles. Plus souvent l'évolution se fait sur un mode sténosant : le processus inflammatoire disparaît laissant place à un tissu scléreux. A ce stade, on retrouve fréquemment lésions athéromateuses (secondaires) et calcifications de la media. La fibrose péri-artérielle notée parfois est la cicatrice de l'atteinte inflammatoire. "Lorsqu'il existe une atteinte athéromateuse le diagnostic a posteriori est dès lors souvent difficile, même en présence de lésions des vasa-vasorum" (23).

**Tableau n°1****Modification anatomo-pathologique dans la maladie de Takayasu de la paroi vasculaire**

| Tuniques                     | Structures   | Modifications retrouvées lors de la Maladie de Takayasu  |
|------------------------------|--|--|
| Adventice                    | <ul style="list-style-type: none"> <li>- tissu conjonctif</li> <li>- vasa vasorum</li> <li>- limitante externe</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ sclérose dense</li> <li>→ vasa vasorum épaissis, oblitérés</li> <li>→ la limitante externe fait corps avec la partie externe de la média</li> </ul>   |
| Jonction médio-adventitielle |  | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ présence de nappes ou îlots lymphohistiocytaires ou/et de quelques cellules géantes</li> </ul>  |
| Média                        | <ul style="list-style-type: none"> <li>- fibres musculaires lisses</li> <li>- fibres élastiques</li> </ul>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ les fibres musculaires lisses sont fragmentées, mutilées</li> <li>→ les lamelles élastiques sont dissociées par une néovascularisation</li> <li>→ la limitante élastique interne est préservée</li> </ul> |
| Intima                       | <ul style="list-style-type: none"> <li>- endothélium</li> <li>- membrane basale collagène</li> <li>- sous endothélium (collagène-fibres élastiques - fibrobastes)</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ endothélium épaissi</li> <li>→ réaction fibro-oedémateuse de la membrane basale</li> <li>→ absence d'éléments inflammatoires et de néovascularisation dans le sous endothélium</li> </ul>                 |

Sur la biopsie intéressant la racine de l'aorte nous retrouvons les lésions décrites ci dessus. La média apparaît dissociée par une fibrose discrète. L'infiltrat inflammatoire est de type mononuclée. L'adventice est le siège d'un infiltrat inflammatoire très cellulaire associé à une fibrose importante, qui s'étend au tissu cellulo-adipeux avoisinant. Il n'y a pas de lésion granulomateuse ou giganto-cellulaire.

**Les manifestations cliniques** de la maladie de Takayasu sont dépendantes de l'évolution. La maladie comporte habituellement deux phases. La première "pré-occlusive" s'éteint en quelques mois; la seconde "ischémique" survient en moyenne 6 à 7 ans plus tard (11, 23); cette période de latence peut être plus courte voire inexistante.

En Europe le diagnostic est rarement posé lors de la phase pré-occlusive. Comme pour notre patient la maladie peut passer inaperçue à ce stade. Parfois les manifestations sont plus bruyantes. Les signes observés sont variés souvent de type "pseudo-grippaux". En cas de manifestations rhumatologiques on peut évoquer une maladie rhumatoïde notamment une pseudo-polyarthrite rhumatoïde (19). On relève aussi des manifestations de sérites (épanchements pleuraux ou péricardiques), des manifestations oculaires : iritis, épi-sclérites. Les manifestations cutanées sont notée dans 12,5 % des cas (3); elles sont à type d'érythème nerveux, hypodermite nodulaire, rash cutané, et peuvent évoluer vers un pyoderma gangrénosum. La constatation de douleurs à la palpation des trajets artériels serait spécifique (23). Chez l'enfant, le début des manifestations est volontiers aigu avec des manifestations générales sévères, un syndrome inflammatoire, des complications ischémiques (HTA, défaillance cardiaque). Le pronostic semble être plus sombre que chez l'adulte.

Lors de la phase occlusive la symptomatologie clinique est dominée par les manifestations ischémiques des territoires vasculaires atteints (Annexe 1).

Les manifestations cliniques liées à l'ischémie du SNC sont nombreuses et variées. Elles sont transitoires, déclenchées par l'effort, certaines postures ou spontanées. Dans 50 % des cas (3) elles se manifestent sous forme de céphalées, de migraines, d'un accident ischémique transitoire, d'une perte de connaissance initiales évocatrice de crise comitiale. Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques sont rares car le plus souvent les sujets développent une riche circulation collatérale au pourtour de la lésion. Les hémorragies cérébrales sont fréquentes. Elles surviennent dans un contexte d'HTA sévère ou de revascularisation chirurgicale. Notre patient est asymptomatique sur le versant neurologique. L'épisode de malaise avec perte de connaissance, présenté en 1994, semble plus imputable à une hypotension orthostatique

Les complications oculaires sont exceptionnelles en France, fréquentes au Japon; elles sont à type d'amaurose transitoire, de rétinopathie hypertensive; les shunts artério-veineux seraient caractéristiques. On rapporte des manifestations chroniques telles que glaucome et cataracte. La rétinopathie ischémique se divise en 4 stades, corrélés à la pression systolique rétinienne et à l'atteinte des 4 axes (carotides, vertébrale) à destinée encéphalique (Annexe n° 2).

L'atteinte vasculaire des membres supérieurs a été décrite très précocément. Elle apparaît dans 50% des cas. Elle se traduit par une claudication intermittente mais aussi une fatigabilité à l'effort, une asymétrie tensionnelle ou l'abolition d'un pouls, un phénomène de Raynaud, voir un vol sous clavier. Mr F... ne présente pas de manifestations ischémiques des membres supérieurs.

L'hypertension artérielle (HTA) est souvent sévère. Comme dans notre observation le contrôle de l'HTA par le traitement médical est difficile (40 à 70 % des cas selon les séries). Son origine pour 2/3 des cas est réno-vasculaire, par sténose uni ou bilatérale des artères rénales ou par coarctation de l'aorte. On invoque aussi parfois un dysfonctionnement des baro-récepteurs des sinus carotidiens, une diminution de la compliance aortique ou du flux cérébral (20). Toutes ces causes peuvent être évoquées et associées dans le cas de notre patient ; malgré tout la sténose artérielle rénale ne semble pas suffisamment serrée pour évoquer une HTA réno-vasculaire. Bien que l'hypertension artérielle soit d'origine réno-vasculaire dans 2/3 des cas, l'insuffisance rénale reste exceptionnelle, même lors d'atteintes bilatérales des artères rénales. Pour Godeau (20) un geste chirurgical de répermeation d'un axe brachio-céphalique pourrait être motivé par la nécessité d'une surveillance tensionnelle.

Il faut rechercher une atteinte du tronc coeliaque ou de la mésentérique supérieure ( 10 %, 15 % des cas ) (11), s'exprimant par des douleurs abdominales, une diarrhée. Les cas d'infarctus intestinaux sont rares. Ils témoignent d'une atteinte artérielle sévère et étendue. En effet, on constate fréquemment un développement de l'arcade de Riolan, suffisant à assurer la vascularisation intestinale. L'atteinte de la partie terminale de l'aorte abdominale et l'atteinte des iliaques provoquent une claudication des membres inférieurs, manifestations précoces (dès 1992) chez Mr F...

Coronaropathies (ostiales plus spécifiquement, mais aussi tronculaires), valvulopathie (aortique par atteinte directe ou par dilatation de l'anneau, parfois mitrale), myocardite (rare) émaillent l'évolution même de la maladie de Takayasu. L'insuffisance cardiaque souvent observée, est de mécanisme variable ; elle peut être secondaire à une hypertension artérielle pulmonaire en cas d'insuffisance droite, ou par atteinte valvulaire, complication d'un infarctus du myocarde ou d'une cardiopathie hypertensive



en cas d'insuffisance cardiaque gauche (annexe 3). Dans le cas clinique décrit, Mr F. présente trois atteintes cardiaques éventuellement imputables à une maladie de Takayasu: une insuffisance aortique, une hypertrophie ventriculaire gauche et des lésions coronaires. L'imputabilité de l'atteinte valvulaire aortique est discutable car les cuspides sont fines; classiquement la valve est épaissie. Une dilatation importante de la racine de l'aorte représente un deuxième mécanisme de fuite. L'aorte de notre patient est modérément dilatée (45 mm). Pour la plupart des auteurs (20, 33, 35) l'hypertrophie ventriculaire gauche est fréquente. Elle est secondaire à l'HTA. En outre Mr F... a présenté des manifestations angineuses qui ont évolué vers une nécrose myocardique inférieure. L'atteinte coronarienne de la maladie de Takayasu intéresserait 7 % (36), 9 % (11) à 32 % (3) des malades étudiés et serait certainement sous estimée. Les manifestations cliniques sont angineuses (70 %) avec 40 % d'infarctus du myocarde, en sachant que l'infarctus peut être la manifestation inaugurale de l'atteinte coronarienne (9). Classiquement, l'atteinte coronaire est ostiale, par extension de l'atteinte aortique ascendante et/ou tronculaire proximale. Ces lésions tronculaires segmentaires (parfois diffuses à tout le réseau) atteignent les différents troncs coronariens. La coronarographie sélective est indispensable dans un but opératoire, offrant un bilan lésionnel topographique précis, l'appréciation de la cinétique du ventricule gauche, de la continence valvulaire aortique (32). Les lésions touchent l'ostium de façon partielle ou complète. Les sténoses localisées, proximales, offrent toujours un bon lit d'aval. Les lésions histologiques ont déjà été décrites. Une évolution vers la fibrose est notée dans 50 % des cas. Cette évolution fibreuse provoque un rétrécissement de la lumière artérielle associée à un épaississement intimal. Parfois, on note une thrombose intra-luminale favorisée par les lésions pariétales. Les lésions anévrismales sont rares et de pronostic morbide. Autant les lésions ostiales, en l'absence d'un contexte

syphilitique, sont très évocatrices d'une maladie de Takayasu, autant les lésions tronculaires sont discutables (35). Il ne faut pas négliger une possible responsabilité de l'hypertension artérielle dans la survenue des lésions athéromateuses précoces. En dehors de la sténose à 40% sur le tronc coronaire gauche, les sténoses coronariennes du sujet présenté sont de topographie distale. Notamment, l'occlusion de la coronaire droite avec un lit d'aval médiocre, fait discuter la responsabilité d'une coronaropathie athéromateuse associée. L'évolution de l'atteinte coronarienne est difficile à évaluer. Selon de nombreuses études (14), la majeure partie des décès dans l'évolution de la maladie de Takayasu sont d'origine cardiaque (Infarctus du myocarde, insuffisance cardiaque, mort subite). Dans ce contexte, le traitement chirurgical après coronarographie, dans le cadre d'un angor instable ou d'un Infarctus du myocarde, semble s'imposer pour améliorer l'espérance de vie du patient. Le recul insuffisant des résultats des techniques d'angioplastie transluminale dans l'atteinte coronarienne fait préférer le pontage aorto-coronarien. Dans le cas clinique présenté, il n'y a pas eu de problème per-opératoire mais le geste opératoire peut être rendu difficile du fait de l'extension même de la maladie de Takayasu. Comme pour Mr F... l'utilisation de l'artère mammaire interne est impossible s'il existe une sténose sous clavière proximale; l'implantation du greffon (veineux ou artériel) est parfois difficile si l'aorte ascendante est épaissie. En post-opératoire immédiat, il n'y a pas eu de complications (hémorragie, insuffisance cardiaque). A 1 mois, le patient n'a pas eu de nouvelles manifestations angineuses. La fonction cardiaque est bonne. Mais la littérature rapporte la nécessité d'une réintervention chirurgicale de quelques semaines (33) à quelques années (36) après le geste initial, motivée par la réapparition d'un angor instable. L'efficacité du traitement par Corticoïdes, sur des lésions coronariennes symptomatiques, a été peu étudiée

jusqu'alors. En post-opératoire, il est régulièrement instauré pour stabiliser la maladie inflammatoire.

Beaucoup d'auteurs (9, 32, 36, 39 ) s'accordent à penser que la recherche systématique de lésions coronariennes dans la maladie de Takayasu est indispensable, avant que n'apparaissent IDM, insuffisance cardiaque, troubles du rythme. Jusqu'alors sous estimées, les lésions coronariennes sont péjoratives dans l'évolution et la survie du patient atteint de la maladie de Takayasu.

Mr F... ne présente pas de manifestation clinique ou paraclinique évocatrice d'une atteinte de l'artère pulmonaire ou de ses branches. Quand l'artère pulmonaire est atteinte, les manifestations cliniques sont les symptômes d'une hypertension artérielle pulmonaire en poussée : hémoptysies, toux. Selon une étude de Beltry (12), les atteintes pulmonaires dans la maladie de Takayasu sont fréquentes et le plus souvent asymptomatiques. La réalisation d'angiopneumographie ou de scintigraphie pulmonaire semble indispensable devant des anomalies cliniques ou radiologiques. L'artérite pulmonaire est rarement révélatrice d'une maladie de Takayasu ; elle offre 3 types de localisations:

- sténoses pulmonaires proximales,
- sténoses pulmonaires distales,
- artériolite pulmonaire.

Les sténoses pulmonaires proximales s'illustrent par une dyspnée majorée à l'effort, hémoptysies, syncopes. La radiographie pulmonaire met en évidence un élargissement du tronc des artères pulmonaires, une diminution de la trame vasculaire et une hyperclarté pulmonaire du champ atteint. L'angiopneumographie est l'examen le plus contributif : les lésions siègent essentiellement à droite : sténose serrée en occlusion des troncs de l'artère pulmonaire. Le risque est la survenue d'hémoptysies. Les sténoses distales sont fréquemment associées aux sténoses proximales (50 % des

cas). Elles évoquent souvent des sténoses congénitales ce qui est source d'erreurs diagnostiques. Le risque évolutif est la survenue d'une hypertension artérielle pulmonaire. L'artériolite pulmonaire est à suspecter chez des patients ayant une hypertension artérielle pulmonaire avec angiopneumographie normale. Les lésions sont microscopiques sans atteinte des gros troncs.

Les manifestations emboliques artérielles sont exceptionnelles. La littérature (29) rapporte la migration d'éléments thrombotiques depuis de volumineux thrombus du carrefour aortique à l'origine d'embols poplités.

Le développement de lésions anévrysmales est plus rare en Europe. Des dilatations segmentaires fusiformes post-sténotiques sont cependant observées. Les volumineux anévrysmes sont rares dans la maladie de Takayasu. Quelle que soit leur localisation, ils n'ont habituellement pas d'expression clinique avant les complications et sont découverts sur des radiographies standards (calcifications) ou lors d'un bilan angiographique.

C'est le cas pour notre patient : un anévrysme à l'origine de la mésentérique supérieure est de découverte angiographique ainsi qu'une dilatation de l'artère fémorale commune droite. La dilatation de l'aorte initiale est révélée échographiquement. Les complications s'illustrent à travers des troubles compressifs, des ruptures, et une insuffisance aortique. Ainsi TOURE (37) rapporte 3 cas particuliers : une ectasie de l'aorte ascendante avec insuffisance secondaire volumineuse, une ectasie sacciforme de l'aorte descendante avec calcifications intra-pariétales ainsi qu'un pseudo-anévrysme par rupture artérielle sur une fémorale superficielle. Ces anévrysmes peuvent poser des problèmes diagnostiques, d'autant que leur mécanisme n'est pas forcément univoque : anévrysme vrai ou faux anévrysme, séquelles de l'artérite inflammatoire en rapport avec des altérations pariétales, voire secondaires à une rupture artérielle par

endartérite. Si les anévrismes sont volumineux, ils doivent faire l'objet d'un traitement chirurgical.

**Le bilan biologique** recherche un syndrome inflammatoire, mais parfois ce dernier est absent. Notre patient a un syndrome inflammatoire persistant, illustré par une :

- accélération de la VS,
- augmentation de la CRP,
- hyperleucocytose modérée sans éosinophilie,
- thrombocytose,
- anémie normocytaire (ou microcytaire, que l'on relève dans 30 % des cas dans la maladie de Takayasu).

Le reste du bilan sanguin offre peu d'intérêt. Le bilan rénal est souvent normal et ce malgré une atteinte rénale bilatérale. La recherche d'AC anti-nucléaire ou de facteur rhumatoïde est négative hors collagénose associée. La présence d'AC anti-artère est inconstant (50 % des cas environ) et non spécifique. Ils n'ont pas été recherchés chez notre patient. D'autre part, un bilan infectieux se doit d'être fait, pour éliminer une autre pathologie : sérologie syphilitique, ASLO. Le bilan de tuberculose est motivé par la pathogénicité qu'on lui attribue, et dans l'éventualité d'un traitement par corticothérapie. Un bilan de collagénose est recommandé.

Dans la maladie de Takayasu, **l'imagerie**, à visée diagnostique à pour but de rechercher les différents territoires impliqués. Une classification en fonction des territoires vasculaires pathologiques a été proposée par Lupi Herrera (annexe n°4). L'imagerie est dominée par l'échodoppler artériel et l'angiographie numérisée. La radiographie pulmonaire standard, normale chez notre patient, offre dans un cas sur deux des renseignements : anomalie de la silhouette cardiaque, de l'aorte, des artères pulmonaires, du

gril costal. Plus fréquemment, sont relevées des sténoses aortiques, des calcifications linéaires, un élargissement de l'ombre aortique. Les champs pulmonaires sont le siège d'hyper-clartés segmentaires ou lobaires (atteintes des artères pulmonaires et diminution de la vascularisation). On s'intéressera également à un processus infectieux pulmonaire évolutif ou cicatriciel (cavernes, miliaire tuberculeuse...).

L'échographie artérielle est un examen de choix, tant pour l'évaluation de la topographie des lésions que pour l'analyse de la paroi artérielle. Chez Mr F... les lésions hypoéchogènes, homogènes et circonscrites sont notées sur les artères carotides primitives au tiers moyen et dans le segment inférieur, au niveau de l'aorte ascendante ainsi qu'à la partie terminale de l'aorte abdominale, sur les iliaques primitives et la fémorale commune droite. Ces lésions diffèrent des lésions athéromateuses par leur aspect échographique et leur topographie. Une lésion d'athérome est souvent hétérogène, parfois plus échogène, plus limitée sur la paroi vasculaire. Les territoires préférentiellement atteints sont les bifurcations vasculaires alors que les lésions décrites ici apparaissent en dehors de celles-ci. Chez Mr F..., on relève quelques plaques athéromateuses au niveau de l'aorte, de la fémorale commune gauche. Mais ces lésions sont de caractère très différent; elles sont limitées. Les fémorales superficielles sont libres ainsi que les poplitées alors que dans les processus athéromateux elles sont souvent pathologiques.

L'échographie cardiaque dans ses différents modes apprécie l'intégrité des appareils valvulaires; elle précise la présence d'une éventuelle cardiopathie hypertensive, d'une myocardiopathie. Elle permet de rechercher des éléments en faveur d'une hypertension artérielle pulmonaire. Pour notre patient, outre la présence d'une cardiopathie hypertensive et d'une insuffisance aortique centrale, elle a apprécié la dilatation de l'aorte initiale précocément, associée à un épaissement pariétal non calcifié sur 2 cm.



L'échocardiographie transoesophagienne permet une exploration étendue de l'aorte thoracique à la recherche tant des lésions d'épaississement pariétal que la présence de sténoses ou de dilatations.

Malgré le développement de techniques d'imagerie nouvelles moins invasives (IRM notamment), l'angiographie numérisée reste indispensable pour établir le diagnostic de maladie de Takayasu, objectivant sténoses, occlusions et/ou anévrysmes de l'aorte et de ses branches. Elle complète le bilan vasculaire écho-Doppler. Ces images ont une valeur diagnostique prépondérante :

. par certaines topographies lésionnelles : que l'on note chez Mr F... une atteinte des carotides primitives, l'absence de lésions distales, mais aussi l'atteinte de la sous clavière dans son segment post-vertébral (annexe n° 5),

. au niveau de l'aorte, selon Fiessinger, la maladie de Takayasu est la seule artériopathie inflammatoire à entraîner des lésions sténosantes.

L'atteinte est multifocale, associant plusieurs lésions séparées par des segments radiologiquement indemnes. Malgré tout au niveau de l'aorte, une atteinte macroscopique visible en artériographie n'est pas constante. En France, l'atteinte aortique implique préférentiellement le segment sous diaphragmatique plus que la crosse; de même que les lésions sténosantes sont plus fréquentes que les anévrysmes. Les lésions les plus caractéristiques des branches de l'aorte sont au niveau des sous clavières post-vertébrales, des carotides primitives et à l'origine de la mésentérique supérieure.

La tomodensitométrie comme l'échographie apprécie l'épaisseur de la paroi artérielle mais aussi la diffusion de la péri-aortite aux tissus voisins. On décrit des lésions hyperdenses ou un aspect de double contour au niveau des vaisseaux. Elle permet de localiser les ectasies aortiques, les

calcifications pariétales. Sa sensibilité serait supérieure à celle de l'aortographie.

L'IRM est encore peu utilisée. Mr F... en a bénéficié; elle permet ici de noter l'épaississement de l'aorte horizontale et un épaississement concentrique de l'aorte abdominale, aspects d'allure inflammatoire.

La coronarographie n'est pas réalisée systématiquement. Elle est indispensable dans un but pré-opératoire, et souvent réalisée lors de symptomatologie angineuse ou d'IDM. Les lésions touchent habituellement l'ostium de façon partielle ou complète. Les sténoses sont proximales avec un bon lit d'aval. Ce n'est pas le cas de notre observation où c'est plutôt en distalité que les coronaires sont atteintes, avec des sténoses , significatives, impliquant les symptômes. Seule la sténose tronculaire de la coronaire gauche pourrait être discutée dans le cadre de la maladie de Takayasu.

Certains auteurs (35) rapportent l'association fréquente de lésions athéromateuses distales ,tant coronaires qu'au niveau des membres, secondaires à une hypertension artérielle souvent sévère dans le cadre de la maladie de Takayasu.

La surveillance de l'évolutivité de la maladie de Takayasu par l'imagerie s'appuie sur des contrôles réguliers échographiques , dopplers et sur la panaortographie. L'ultrasonographie duplex donnerait des résultats plus sensibles et supérieurs à ceux d'une angiographie, dans la détection de lésions carotides(27). Mais tout comme pour l'utilisation de l'angiographie digitalisée par voie veineuse ,le faible nombre de patients évalués ne permet aucune conclusion. Le recours à l'IRM est proposé ,mais d'introduction trop récente encore.



## 2 - CRITERES DIAGNOSTIQUES

La maladie de Takayasu, panartérite inflammatoire non spécifique, offre une symptomatologie riche et variée, nuancée par des facteurs raciaux, pathogéniques. La biologie offre peu d'intérêt. L'imagerie en particulier échodoppler et artériographie permettent de noter des critères assez spécifiques. L'histologie peut offrir des résultats concluants, mais c'est inconstant.

Notre observation illustre bien la difficulté de poser le diagnostic, par le retard même pris chez ce patient à suspecter une maladie de Takayasu. Et l'on est en droit de se demander si l'aspect de surcharge athéromateuse de l'aorte et des iliaques primitives, mentionné dans l'artériographie de 1993, n'a pas été mal interprété.

Au cours de la dernière décennie, FIESSINGER et Coll. ont proposé un tableau de critères diagnostics (Tableau 2) (15,16). En 1990, le Collège Américain de rhumatologie offre un tableau de critères restreints dont la sensibilité est de 90,5 % et la spécificité de 97,8 % (Tableau 3). Un troisième tableau de critères est proposés par les service de Cardiologie et de Médecine interne de la Pitié Salpêtrière (Tableau 4). Ces critères ont pour but d'aider le clinicien dans sa démarche diagnostique, plus précisément lors de cas litigieux .

**Tableau n°2****FIESSINGER et Coll. - Critères diagnostiques de la maladie de Takayasu****(16)**

|   |      |   |      |
|---|------|---|------|
| - Age de début < 30 ans                         | (1)  | - A. pulmonaire                                 | (5)  |
| - VS > 20                                       | (1)  | - Épaississement pariétal<br>(écho - scanner)   | (4)  |
| - Pays d'endémie                                | (1)  | - Infiltrat inflammatoire<br>média adventiciel  | (10) |
| - Antécédent de BK ou<br>strepto                | (1)  | - Sclérose adventicielle<br>isolée              | (4)  |
| - Ectasie + Sténose<br>aortique                 | (10) | - Lésions non spécifiques<br>non athéromateuses | (4)  |
| - Sténose aortique                              | (5)  |   |      |
| - Carotide primitive                            | (4)  |   |      |
| - Sous clavière post<br>vertébrale ou axillaire | (4)  |   |      |

Un score  $\geq 10$  rend le diagnostic hautement probable

**Tableau n° 3****Critères de classification proposé par l'ACR (21)**

- 1 - Age de début < 40 ans
  - 2 - Claudication d'une extrémité (++) membres supérieurs)
  - 3 - Diminution d'un ou des deux pouls huméraux
  - 4 - Différence de plus de 10 mm Hg de la pression systolique aux deux bras
  - 5 - Souffle systolique d'une artère sous clavière ou de l'aorte abdominale
  - 6 - Sténose ou occlusion segmentaire ou focale, de l'aorte, de ses branches primitives ou des grosses artères des membres sans autre étiologie.
- La présence de trois critères permet de retenir le diagnostic avec une sensibilité de 90% et une spécificité de 97%

**Tableau n°4****Critères proposés par le service de Cardiologie - Pitié Salpêtrière dans  
la maladie de Takayasu (12)****\* Critères cliniques et biologiques**

- 1 - Age < 40 ans
- 2 - Absence de facteurs de risques vasculaires
- 3 - Syndrome inflammatoire biologique

**\* Critères artériels**

- 4 - Sténose ou occlusion du segment III ou IV de l'aorte
- 5 - Ectasie des segments III ou IV de l'aorte
- 6 - Sténose ou occlusion d'une artère sous clavière post-vertébrale
- 7 - Sténose ou occlusion d'une carotide primitive
- 8 - Epaissement pariétal artériel objectivé par écho, scanner ou chirurgie,
- 9 - Lésions artérielles dans différents territoires.

\* Critère d'exclusion : Horton (céphalée caractéristique et/ou biopsie de l'artère temporale après 55 ans).

La tendance actuelle (25) serait de se passer de preuve histologique si le diagnostic est suffisamment étayé par la diffusion, la topographie et la morphologie des lésions, et ce d'autant qu'il existe un phénomène inflammatoire. L'attitude doit être différente si la lésion est isolée, la phase pré-occlusive absente, si le syndrome inflammatoire manque, si une maladie de Horton est suspectée. La biopsie artérielle prend alors un caractère indispensable pour affirmer le caractère médio adventiciel des lésions

(NB: dans la maladie de Horton, les lésions sont à prédominance intimo médiale, avec présence de cellules géantes et nécrose infarctoïde).

Dans notre observation, Mr F... reçoit un score de 19 dans les critères de Fiessinger : VS > 20 (1), atteinte de la carotide primitive (4), épaissement pariétal (écho) (4) et lésions scléro-inflammatoires média adventicielles (10). Des critères de l'ACR, on retiendra 3 éléments : la claudication d'un membre, le souffle abdominal, les anomalies de l'aorte et de ses branches segmentaires associant sténoses et ectasies (carotides primitives, racine de l'aorte, aorte abdominale, artère polaire supérieure droite du rein, artère mésentérique, artères iliaques primitives, fémorale commune droite). Enfin, des critères de la Pitié Salpêtrière, on retiendra la sténose du segment IV de l'aorte, la sténose des carotides primitives, l'épaississement pariétal artériel objectivé en échographie, les lésions artérielles dans différents territoires. Soit donc au total 5 critères. Une maladie de Horton n'est pas compatible, ni cliniquement, ni histologiquement. Dans tous les cas, le diagnostic de maladie de Takayasu est retenu. On remarque que les lésions coronaires, bien que spécifiques par leur localisation, n'apparaissent pas dans ces choix de critères déterminants, jugées probablement trop rares.

### 3 - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL (11, 22)

Les études actuelles permettent de préciser les aspects cliniques, topographiques, radiologiques et thérapeutiques de la maladie de Takayasu. La démarche diagnostique se doit d'écarter des pathologies probabilistes ou évocables, d'étiologie différente. Et si la fréquence de la maladie de Takayasu tend à augmenter avec la connaissance que l'on en a, elle reste assez exceptionnelle.

De la clinique, il faudra écarter une dissection aortique avec abolition d'un pouls radial, une maladie neurologique invalidante à l'effort (névralgie cervico-brachiale, symngomyélie, défilé thoraco-brachial ou costo-claviculaire étroit).

De l'association à un syndrome inflammatoire, on se doit de rechercher une pathologie auto-immune ou un rhumatisme inflammatoire : Lupus érythémateux disséminé, polyarthrite rhumatoïde, pseudo polyarthrite rhizomélique, polymyosite, dermatomyosite et sclérodermie.

Le diagnostic différentiel principal est représenté par l'athérome. Lorsque la maladie de Takayasu est très localisée, il peut être difficile de la différencier d'une athérosclérose, d'autant que les lésions inflammatoires de la maladie de Takayasu et des lésions athéromateuses peuvent coexister (rôle de l'hypertension artérielle). L'athérome reste l'une des causes les plus fréquentes d'obstructions des axes vasculaires chez l'homme de plus de 45 ans. Comme nous l'avons vu notre patient présente d'authentiques lésions athéromateuses bien que le diagnostic de maladie de Takayasu soit retenu.

La syphilis réalise une aortite inflammatoire avec lésions mutilantes de la média et de l'adventice évoluant vers l'ectasie. Les vasa vasorum sont atteints préférentiellement au niveau de l'aorte ascendante ,mais aussi au niveau de l'aorte horizontale et descendante. La sérologie syphilitique est positive. Les expressions anatomo-cliniques les plus fréquentes sont : la

coronarite ostiale, l'insuffisance aortique, la présence de calcifications en pinceau de l'aorte thoracique, le développement d'anévrismes du sinus de Valsalva de l'aorte thoracique ou de l'aorte sus rénale.

Lors des tuberculoses on note un granulome inflammatoire à cellules géantes (type langhans) obstruant la lumière artérielle. Il s'y associe des anévrismes aortiques. D'autre part, une adénite tuberculeuse peut être responsable d'une rupture artérielle érosive par infection pariétale vasculaire de contiguïté.

Le rhumatisme articulaire aigu : il réalise une panartérite vraie. En anatomo-pathologie, on note une nécrose fibrinoïde et inflammatoire des trois couches (intima, média, adventice). L'atteinte vasculaire est moins fréquente que l'atteinte valvulaire. Quand l'atteinte vasculaire est présente, elle peut être diffuse ou segmentaire, localisée à l'aorte abdominale principalement mais toujours limitée à l'aorte. Elle peut induire l'apparition d'anévrisme fusiforme. A noter, pour mémoire, la possibilité d'artérite aiguë avec thrombose artérielle au cours du typhus.

Certains estiment qu'il est difficile de différencier la maladie de Takayasu de la maladie de Horton. D'autres comme Fiessinger (14) opposent ces deux artérites inflammatoires point par point (Tableau n° 5).

La maladie de Buerger (ou thrombo-angéite oblitérante). Elle appartient au groupe des artériopathies juvéniles. Il faudra savoir l'évoquer devant l'association de plusieurs critères :

- sujet jeune masculin,
- artériopathie distale sévère,
- phlébite superficielles récidivantes, plus rarement profondes,
- tabagisme important,
- négativité de l'enquête étiologique (absence de diabète, de dyslipidémie, d'athérosclérose).

**Tableau n°5****Eléments du diagnostic différentiel entre maladie de Horton  
et maladie de Takayasu**

|                                     | HORTON  | TAKAYASU   |
|-------------------------------------|---|--|
| Age de début                        | Sujet âgé > 60 ans  | Sujet jeune : 20 - 30 ans  |
| Antécédents                         | Pas d'antécédent tuberculeux  | Antécédents tuberculeux fréquents  |
| Topographie des lésions artérielles | Périphérique : 10 % d'atteinte des gros vaisseaux                                       | Centrale : aorte et ses branches, artère pulmonaire  |
| Anatomo-pathologie                  | Lésions prédominantes à la partie interne de la média, à la limitante élastique interne | Lésions à prédominance médio-adventicielle -<br>Respect de la limitante élastique interne<br>Biopsie de l'artère temporale normale |

Les coarctations aortiques congénitales représentent un autre diagnostic différentiel. La maladie de Marfan caractérisée par une dégénérescence des fibres élastiques de la média, avec média-nécrose et apparition d'ectasies, de dissections pariétales. Plus fréquentes au niveau de la crosse de l'aorte, on retrouve ces anomalies également au niveau de l'aorte abdominale et de ses branches. L'existence d'une ectasie aortique et d'un syndrome dysmorphique chez un sujet jeune, ainsi qu'une biopsie cutanée, aideront au diagnostic. La maladie d'Ehler Danlos de type IV provoque une hypoplasie et une dégénérescence de la média, responsables d'une fragilisation de la paroi artérielle. On observe cependant très rarement l'apparition de dissections d'anévrismes aortiques développés au cours de cette maladie.



## 4 - COMMENTAIRES

Dans le cas présenté la pathologie responsable des lésions coronariennes est discutable: est ce l'athérome ou la maladie de Takayasu? Bien que le sujet soit plus âgé que de coutume le diagnostic de maladie de Takayasu peut être retenu. La distribution des lésions correspond à un type III. L'atteinte coronarienne de la maladie de Takayasu est rare mais sa présence influe grandement sur le pronostic vital de la maladie. D'après Thomas (36) les lésions sont soit ostiales par extension de l'atteinte aortique soit tronculaires ou du moins proximales. Lors des études nécropsiques on note la très nette prédominance des lésions ostiales (tableau n° 6). Ces données sont confirmée par les études coronarographiques ( tableau n°7). Les lésions plus distales sont parfois retrouvées chez le sujet jeune; malgré tout elles conservent un caractère proximal. Lorsque les lésions sont diffuses à l'ensemble du réseau les sujets ont souvent plus de 40 ans. Certains auteurs (36) évoquent la responsabilité de lésions athéromateuses précoces dont le développement serait favorisé par l'hypertension. Notre patient présente une lésion tronculaire, des lésions proximales et des lésions distales. Ces lésions sont apparues chez un sujet qui présente de nombreux facteurs de risque vasculaire; ainsi on peut évoquer la responsabilité de l'athérome dans la genèse des lésions distales. Seule une étude anatomique aurait permis de préciser les étiologies. Initialement devant les nombreux facteurs de risque et l'âge du sujet on s'était orienté vers une étiologie athéromateuse exclusive.

**Tableau n°6** (D'après D Thomas (36))**Lésions coronariennes et maladie de Takayasu (études anatomiques)**

| Auteur       | sexe | âge | localisation des lésions |
|--------------|------|-----|--------------------------|
| Frowig       | F    | 26  | OCG,OCD                  |
| Dawson       | M    | 10m | CD                       |
| Barker       | F    | 64  | OCG,OCD                  |
| Goormaghtigh | F    | 9   | OCG,OCD,TCG              |
| Ask-Upmark   | F    | 40  | OCG,OCD                  |
| Myers        | M    | 39  | OCG,OCD                  |
| Kinney       | F    | 45  | TCG                      |
| Marty        | F    | 47  | OCG                      |
| Takeda       | F    | 30  | OCG,OCD                  |
| Danaraj      | F    | 21  | OCD                      |
|              | M    | 30  | OCD                      |
| Schire       | F    | 11  | OCD, IVA, Cx, CD         |
| Juzi         | F    | 57  | OCG, OCD                 |
|              | F    | 60  | OCG, OCD                 |
| Vinijchaikul | F    | 25  | OCG, OCD                 |
| Roberts      | F    | 46  | TCG, IVA, Cx, CD         |
| Munoz        | M    | 25  | OCG                      |
| Rosen        | M    | 44  | OCG, TCG, Cx, CD         |
| Sen          | M    | 35  | OCD                      |
| Pasternac    | F    | 40  | IVA, Cx, CD              |
| Rose         | F    | 15  | CD                       |
|              | M    | 29  | Cx, CD                   |
| Chun         | F    | 45  | OCG                      |
| Aufderheide  | M    | 49  | TCG, Cx, CD              |
|              | M    | 60  | OCG, OCD, TCG            |
| Cohle        | F    | 19  | TCG                      |

CD: coronaire droite, Cx: circonflexe, D: artère diagonale, F: féminin, IVA: interventriculaire antérieure, M: masculin, OCD: ostium coronaire droit, OCG: ostium coronaire gauche, TCD: tronc coronaire droit, TCG: tronc coronaire gauche

**Tableau n°7****Lésions coronariennes et maladie de Takayasu  
(études coronarographiques)**

| <b>Auteur</b> | <b>sexe</b> | <b>âge</b> | <b>localisation des lésions</b> |
|---------------|-------------|------------|---------------------------------|
| Zepa          | M           | 10         | OCG                             |
| Gotsman       | M           | 8          | OCD                             |
|               | M           | 18         | vol CD                          |
|               | F           | 27         | vol CG                          |
| Roberts       | F           | 46         | lésions diffuses (autopsie)     |
| Kozuda        | F           | 34         | OCG, dilatation CD              |
| Froment       | F           | 32         | TCG, CD                         |
|               | F           | 50         | OCG                             |
| Young         | F           | 18         | TCG, D                          |
| Pasternac     | F           | 40         | IVA, Cx, CD                     |
| Cipriano      | F           | 26         | OCG, OCD                        |
| Schurtz       | F           | 43         | OCG, OCD                        |
| Thomas        | F           | 28         | TCG                             |
|               | F           | 17         | TCG                             |
|               | F           | 32         | Cx                              |
| cas personnel | M           | 46         | TCG, IVA, D, Cx, CD             |

CD: coronaire droite, Cx: circonflexe, D: artère diagonale, F: féminin, IVA: interventriculaire antérieure, M: masculin, OCD: ostium coronaire droit, OCG: ostium coronaire gauche, TCD: tronc coronaire droit, TCG: tronc coronaire gauche

Le pronostic de la maladie de Takayasu est difficile à préciser. Les causes de décès sont essentiellement cardiaques et cérébrales. L'HTA est considérée unanimement comme le facteur pronostic essentiel, la plupart des décès étant, au moins en partie, la conséquence de la maladie hypertensive : AVC, insuffisance cardiaque, rupture d'anévrisme. En 1982, Vayssairat propose une classification basée sur la présence et l'association de plusieurs facteurs essentiels de mauvais pronostic, débouchant sur une estimation de survie (38) (cf. Tableau 8). Mais il ne prend pas en compte l'atteinte coronarienne de la maladie de Takayasu. Pour Fiessinger (14) la présence des lésions coronaires doit être prise en compte comme critère de mauvais pronostic au même titre que l'HTA, les complications oculaires, la rétinopathie avec anastomose artério-veineuse; l'insuffisance aortique et les lésions anévrismales. Une étude récente(30),évalue la mortalité à 45% à 6ans,en présence de complications graves au moment du diagnostic ,alors qu'elle ne serait que de14% à 19 ans, en absence de complications graves.

Les indications de revascularisations chirurgicales ne se posent que devant un échec du traitement médical ou s'il existe un risque vital à brève échéance, une insuffisance vasculaire persistante, une HTA rebelle, un anévrisme volumineux (10) avec risque de rupture, un angor sévère. Dans notre observation, Mr F... a bénéficié d'un double pontage aorto-coronarien utilisant des greffons veineux. L'artère mammaire interne gauche n'a pas été utilisée; le sujet présentait une lésion sous clavière homolatérale. L'angioplastie coronaire, proposée dès 1987 (19), ne semble pas être universellement tentée peut être à cause de l'atteinte souvent diffuse des troncs coronariens avec des degrés de sténose variables. La localisation ostiale ou tronculaire proximale des lésions représente une autre limite.

**Tableau n°8****PRONOSTIC**

| Éléments de mauvais pronostic                             | Classifications  | Pronostic   |
|---|--|---|
| HTA<br>Rétinopathie<br>Insuffisance aortique<br>Anévrisme | I : aucun élément de mauvais pronostic<br><br>IIa : modéré<br><br>II : un seul élément<br><br>IIb : sévère<br><br>III : plus d'un élément de mauvais pronostic | ] Très bon pronostic<br>]<br>] 0 % de décès<br>] à 5 ans<br>]<br>] Mauvais pronostic<br>]<br>] 30 % de décès<br>] à 5 ans |

## CONCLUSION

La maladie de Takayasu est une aorto-artérite inflammatoire, touchant l'aorte et ses branches principales. Classiquement développée chez la femme jeune, elle s'illustre également chez l'homme. Assez rare, on doit cependant penser à l'évoquer devant un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques. Les lésions histologiques sont médio-adventicielles.

Les manifestations cardiaques sont fréquentes dans ce maladie, sous forme de complications évolutives ou symptômes inauguraux. Les lésions coronariennes sont ostiales ou tronculaires proximales, avec un bon lit d'aval. Leur traitement associe chirurgie et corticothérapie secondaire.

De l'observation de cette maladie de Takayasu chez un homme quadragénaire aux multiples facteurs de risque vasculaires, on peut faire quelques remarques :

- l'expression inaugurale de la maladie sur un terrain inhabituel ne donne pas toujours lieu à un diagnostic rapide et un retard peut être pris pour évoquer le caractère inflammatoire de lésions,

- le développement de lésions athéromateuses au cours de la maladie de Takayasu n'est pas exceptionnelle par l'action même de l'HTA sévère sur les parois vasculaires. La fréquence de ces lésions pourrait être corrélée avec l'âge des sujets et la durée d'évolution de la maladie.

- le retard pris dans l'affirmation du diagnostic expose le patient aux complications évolutives de la maladie (insuffisance cardiaque, trouble du rythme, IDM, mort subite, AVC),

- s'il n'y a pas encore de consensus sur la durée du traitement par corticoïdes ni sur les modalités de son arrêt, le traitement doit être systématique en cas de syndrome inflammatoire persistant.

**ANNEXES**

## Annexe 1

**Symptômes d'appel : Fréquence**

|                                     |                             |
|-------------------------------------|-----------------------------|
| Claudication d'un membre à l'effort | 50 %                        |
| Syndrome de Raynaud                 | 14 %                        |
| HTA                                 | 40 % (8)<br>50 - 70 % (11 ) |
| Abolition d'un pouls périphérique   | 85 %                        |
| Souffle vasculaire                  | 70 %                        |
| Manifestations neurologiques        | 50 %                        |



## Annexe 2

**Stades de la rétinopathie de maladie de Takayasu**

| Stades | F. O.                         |
|--------|-------------------------------|
| I      | Dilatation veineuse           |
| II     | Micro anévrismes              |
| III    | Anastomoses artério-veineuses |
| IV     | Complications oculaires       |

**N.B. :**

Le stade II n'apparaît pas si la pression systolique rétinienne est inférieure à 40 mm Hg.

Ce stade est régressif si la TA<sub>S</sub> rétinienne redevient supérieure à 40 mm Hg.

Le stade IV apparaît si l'atteinte est diffuse aux 4 axes artériels.

On remarque une cataracte évolutive par atteinte du segment antérieur de l'oeil et une rétinopathie proliférante, des hémorragies du vitré, une ischémie optique conduisant à la cécité dans l'atteinte du segment postérieur.

Annexe 3

**Cause de l'insuffisance cardiaque (25 cas)  
dans une série de 75 patients  
- Pitié Salpêtrière -**

Ordre de fréquence décroissant :

- lésions coronaires,
- HTA systémique,
- valvulopathie aortique ou mitrale,
- myocardite à cellules géantes,
- HTAP.

## Annexe 4

**Classification de Lupi HERRERA**

- Type I : Arc Aortique et des branches (8 %)
- Type II : Aorte thoracique et abdominale sans l'arc (11%)
- Type III : Arc aortique + Aorte thoracique + Aorte thoracique abdominale (65 %)
- Type IV : Artère pulmonaire associée ou non à l'un ou l'autre des types précédents (45 %)

## Annexe 5

**Topographie des lésions artérielles chez 107 patients  
atteints de maladie de Takayasu  
(aortographie et anatomo-pathologie)**

| Artères                           | Pourcentage | Cas de Mr F...               |
|-----------------------------------|-------------|------------------------------|
| Arc aortique et Aorte descendante | 27 %        | Oui                          |
| Aorte descendante                 | 67 %        | Oui                          |
| A. sous clavière                  | 85 %        | Oui                          |
| Carotide                          | 44 %        | Oui                          |
| Tronc brachio-céphalique          | 15 %        | Non                          |
| Coronaire                         | 9 %         | Tronc de la coronaire gauche |
| Vertébrale                        | 19 %        | Non                          |
| Pulmonaire                        | 14 %        | Non                          |
| Splénique                         | 2 %         | Non                          |
| Mésentérique                      | 14 %        | Oui                          |
| Rénal                             | 62 %        | Oui                          |
| Iliaque                           | 16 %        | Oui                          |
| Fémoral                           | 3 %         | Oui                          |
| Brachial                          | 5 %         | Non                          |
| Tibial                            | 4 %         | Non                          |

**BIBLIOGRAPHIE**

- 1 - ALCALAY M., F. DEBIAIS F, CHARTIER J., BONTOUX D.  
Traitement de la maladie de Takayasu par le méthotrexate à faible dose  
Revue du Rhumatisme, 1994, 61: 466-469.
  
- 2 - BELTRY O., KIEFFER E., HERSON S., VALERE P., MASQUET C.,  
LACOMBE P., PILLIERE R., CARETTE M.F., CHOMETTE G.,  
GODEAU P.  
Formes artérielles pulmonaires graves de l'artérite de Takayasu.  
3 observations et revue de la littérature.  
Arch. Mal. Coeur, 1991, 84 : 817-822.
  
- 3 - BLETRY O., THIOLLET M., GUDMUNDSON T., BECOUR B.,  
THOMAS D., GODEAU P.  
Maladie de Takayasu : aspects médicaux.  
Actualités de Chir. Vasc., Ed. AERCV., 1994: 297-308.
  
- 4 - BRAMI P., CHICHE L., KIEFFER E., BENABDESSELAM A.,  
BAHNINI A., RUOTOLO C., KOSKAS F.  
Maladie de Takayasu : traitement chirurgical.  
Actualités de Chir. Vasc., Ed. AERCV., 1994: 309-321.
  
- 5 - BUCKLEM A., SOUTHWOOD T., CULHAM G. NADEL H.,  
MALLESON P., PETTY R.  
The role of ultrasound in evaluation of Takayasu's artéritis.  
J. of Rheumatology, 1991, 18 : 1073--1083.
  
- 6 - CAMILLIERI J.P., BRUNEVAL P.  
Artériopathies inflammatoires de l'aorte et des gros troncs.  
Les maladies de la paroi artérielle, Médecine et Science,  
Ed. Flammarion, 1987, 27 : 426-461.

- 7 - CHERIN P., BLETRY O., ZIZA M., KIEFFER E., ARFI S., ESTRADE G.,  
GODEAU P.  
Association spondylarthrite ankylosante et maladie de Takayasu.  
3 nouveaux cas.  
Revue du rhumatisme, 1990, 57 (1) : 33-37.
- 8 - CHUN P.K.C., JONES R., ROBINOWITZ M., DAVIA J.E.,  
LAWRENCE P.J.  
Coronary ostial stenosis in Takayasu's arteritis.  
Chest, 1980, 78 (2) : 330-331.
- 9 - CIPRIANO P.R., SILVERMAN J.F., PERLROTH M.G., GRIEPP R.B.,  
WEXLER L.  
Coronary arterial narrowing in Takayasu's aortitis.  
Am. Journal of Cardiol., 1977, 39 : 744-750.
- 10 - CORMIER J.M., FIESSINGER J.N., LAURIAN C.  
La maladie de Takayasu : tronc supra-aortiques et membres supérieurs.  
J. Mal. Vasc., 1982, 7 : 15-19.
- 11 - DEVULDER B., HATRON, GOSSET, LACROIX, HACHULLA E.  
Maladie de Takayasu.  
Médecine Interne, abrégés Masson 3ème Ed., 1993: 143-147.
- 12 - Encyclopédie médico-chirurgicale.  
Pathologie des troncs supra-aortiques.  
Cardiologie, Angéiologie,3, 1980, Tome 4, 11309 A10 : 5-6.
- 13 - FAURE J.P., MORELON P., OBADIA J.F., DAVID M.  
Manifestations valvulaires et coronaires au cours d'une maladie de  
Takayasu : à propos d'un cas opéré.  
Arch. Mal. Coeur, 1992, 85 (12) ; 1865-1867.

- 14 - FIESSINGER J.N.  
La maladie de Takayasu.  
in Artériopathies des membres. H Boccalon, Ph Lacroix. Masson ed,  
Paris 1994: 187-193.
- 15 - FIESSINGER J.N., CAMILLERI J.P., CORMIER J.M., HOUSSET E.  
La maladie de Takayasu : le diagnostic.  
Ann. Med. Interne, 1983, 134 (5) : 441-443.
- 16 - FIESSINGER J.N., TAWFIK-TAHER S., CAPRON L., LAURIAN C.,  
CORMIER J.M., CAMILLERI J.P., HOUSSET E.  
Maladie de Takayasu : critères diagnostics.  
La Nouvelle Presse Médicale, 1982, 11 (8) : 583-586.
- 17 - FIESSINGER J.N., CORMIER J.M., CAMILLERI J.P., HOUSSET E.  
Conduite diagnostique devant une maladie de l'aorte (dissection exclue)  
Rev. du Prat., 1979, 29 (9) : 735-744.
- 18 - FROMENT R., DELARUE J., CHOMETTE G., PERRIN A.  
La localisation coronarienne de l'artériopathie du type Takayasu.  
Med. et Hygiène, 1971, 967 : 970-971.
- 19 - FUNK F., DESNOS M., DROBINSKI G., ATTAL B., CRISTOFINI P.,  
GAY J.  
Angioplastie coronarienne per-cutanée transluminale dans la maladie  
de Takayasu.  
Presse Médicale, 1987, 16 : 174.
- 20 - GODEAU P., BLETRY O., KIEFFER E., THOMAS D., VALAT C.,  
CHAKIB A.  
L'hypertension artérielle au cours de la maladie de Takayasu.  
Ann. Med. Interne, 1990, 141 : 431-436.



- 21 - GORNY Ph.  
Les artérites inflammatoires.  
Précis de pathologie vasculaire, p. 30 à 33.
- 22 - HALL S., BARR W., LIE J.T., STANSON A.W., KAZMIER F.J.,  
HUNDER G.G.  
Takayasu arteritis. A study of 32 north american patients.  
Medicine, 1986, 64 ; 89-99.
- 23 - KAHN, PELTIER, MEYER, PIETTE  
Aorto-artérite non spécifique.  
Maladies systémiques, Ed. Flammarion, Médecine et Science,  
1991, Tome 20 : 713-726.
- 24 - KANE A., BA S.A., DIOP I.B., SARR M., HANE L., NIANG E.,  
DIOUF S.M.  
Aspects cliniques de la maladie de Takayasu à propos de 3  
observations.  
Dakar Medical, 1994, 39 (2) ; 185-192.
- 25 - LONG A., FIESSINGER J.N.  
Maladie de Takayasu.  
Artériopathies périphériques non athéromateuses, J. ROUFFY  
et J. NATHAN, Ed. Masson, 1991 : 202-217.
- 26 - LUPI -HERRERA E., SANCHEZ TORRES G., MARCUSHAMER J.,  
MISPIRETA J., MORWITZ S., ESPINO-VELA J.  
Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases.  
American Heart Journal, 1977, 963 (1) : 94-103.
- 27 - MAEDA H., HANDA N., MATSUMOTO M., HOUGAKU H., OGAWA S.,  
OKU N., ITOH T., MORIWAKI H., YONEDA S., KIMURA K., KAMADA T.  
Carotid lesions detected by B Mode ultrasonography in Takayasu's  
arteritis "Macaroni sign" as an indicator of the disease.  
Ultrasound in Med. Biol., 1991, 17 (7) : 695-701.

- 28 - MASMUDI S., FRIKHA I., GDOURA M., ZOUARI M.H., MNIF J., SAHNOUN Y.  
La maladie de Takayasu : critères diagnostics et atteinte thérapeutique.  
Angéiologie, 1992, 3 : A 55 - A 61.
- 29 - PISTORIUS M.A., JEGO P., SAGAN C., NOEL S., DUPAS B., PLANCHON B.  
Manifestations emboilques artérielles des membres inférieurs.  
J. Mal. Vasc., 1993, 18 (4) : 331-335.
- 30 - PROCTER C.D., HOLLIER L.H.  
Maladie de Takayasu et artérite temporale.  
Ann. Chir. Vasc., 1992, 6 (2) : 195-198/
- 31 - RAO S.A., MANDALAM K.R., RAO V.R., GUPTA A.D., JOSEH S., UNNI M.N., SUBRAMANYAM R.  
Takayasu arteritis : initial and long tenu follow up un 16 patient offer percutaneous transluminal angioplasty of the descending thoracic and abdominal aorta.  
Radiology, 1993, 1989 : 173-179.
- 32 - SCHURTZ Cl., LESBRE J.P.  
Maladie de Takayasu et atteinte coronarienne bitronculaire pontée.  
Arch. Mal. Coeur, 1982, 7 : 793-800.
- 33 - SCULLY R.E., MARK E.J., Mac NEELY W.F., Mac NEELY B. U.  
Case records of the massachusetts general hospital.  
N. Engl. J. Med., 1995, 332 (b) : 380-386.
- 34 - SHELHAMER J.H., VOLKMANN D.J., PARILLO J.E., LAWLEY T.J., JOHNSTON M.R., FAUCI A.S.  
Takayasu's arteritis and its therapy.  
Annals of Internal Medicine, 1985, 103 : 121-126.

- 35 - THOMAS D., DUBOURG O., BLETRY O., KIEFFER E.,  
GROSGOGEAT Y.  
Les manifestations cardiaques de la maladie de Takayasu.  
J. Mal. Vasc., 1982, 7 (1) : 7-10.
- 36 - THOMAS D., DUBOURG G., BLETRY O., KIEFFER E., VEDEL J.,  
FENOL L., TEYSSOU H., GROSGOGEAT Y.  
Atteinte coronarienne dans la maladie de Takayasu.  
A propos de 3 cas dont 2 opérés et revue de la littérature.  
Arch. Mal. Coeur, 1984, 4 : 386-396.
- 37 - TOURE M.K., PASQUIER G., HERREMANN F., BONNIN A.,  
FOURCHARD H., HOUILLE F.  
Anévrismes au cours de la maladie de Takayasu.  
Arch. Mal. Coeur, 1982, 6 : 695-700.
- 38 - VAYSSAIRAT M., MATHIEU J.F., HOUSSET E.  
Maladie de Takayasu : évolution spontanée et traitement.  
J. Mal. Vasc. 1982, è : 11-13.
- 39 - YOUNG J.A., SENGUPTA A., KHAJA F.U.  
Coronary arterial stenosis, angina pectoris and atypical coarctation  
of the aorta due to non specific arteritis.  
Am. J. of Cardiol.? 1973, 32 : 356-359.

## LISTE DES TABLEAUX

|   |  |       |
|---|--|-------|
| Tableau n° 1 :  |  |       |
| Modification anatomo-pathologique dans la maladie<br>de Takayasu de la paroi vasculaire                 |  | p. 23 |
| Tableau n° 2 :  |  |       |
| FIESSINGER et Coll. 6 Critères diagnostics de la<br>maladie de Takayasu (16)                            |  | p. 36 |
| Tableau n° 3 :  |  |       |
| Critères de classification proposés par L'ACR (21)  |  | p. 36 |
| Tableau n° 4 :  |  |       |
| Critères proposés par le service de Cardiologie<br>Pitié - Salpêtrière dans la maladie de Takayasu (12) |  | p. 37 |
| Tableau n° 5 :  |  |       |
| Eléments du diagnostic différentiel entre maladie<br>de Horton et maladie de Takayasu                   |  | p. 41 |
| Tableau n° 6 :  |  |       |
| Lésions coronariennes et maladie de Takayasu<br>(études anatomiques) (36)                               |  | p.44  |
| Tableau n° 7 :  |  |       |
| Lésions coronariennes et maladie de Takayasu<br>(études coronarographiques) (36)                        |  | p. 45 |
| Tableau n° 8 :  |  |       |
| Pronostic   |  | p. 47 |

## TABLE DES MATIERES

|                             |       |
|-----------------------------|-------|
| INTRODUCTION                | p. 9  |
| CAS CLINIQUE                | p. 10 |
| DISCUSSION                  | p. 19 |
| 1 - Arguments diagnostiques | p. 20 |
| Epidémiologie               | p. 20 |
| Etiologies                  | p. 20 |
| Données histologiques       | p. 21 |
| Manifestations cliniques    | p. 24 |
| Bilan biologique            | p. 31 |
| Imagerie                    | p. 31 |
| 2 - Critères diagnostiques  | p. 35 |
| 3 - Diagnostic différentiel | p. 39 |
| 4 - Commentaires            | p. 43 |
| CONCLUSION                  | p. 48 |
| ANNEXES                     | p. 49 |

|                    |       |
|--------------------|-------|
| BIBLIOGRAPHIE      | p. 55 |
| LISTE DES TABLEAUX | p. 62 |
| TABLE DES MATIERES | p. 63 |

# SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle au lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 78

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ



# RESUME

La maladie de Takayasu est une artérite inflammatoire non spécifique, intéressant l'aorte et ses branches principales. Les lésions sont segmentaires et focales, associant sténoses et ectasies. Les lésions histologiques sont médio-adventicielles. Les manifestations cliniques, variées, sont modulées par l'étendue des lésions. L'atteinte coronarienne plus spécifiquement ostiale est un facteur péjoratif. Nous présentons un homme quadragénaire, hypertendu, dyslipidémique et tabagique. Dans ce contexte favorable au développement d'une artério-sclérose, nous discutons la part imputable à la maladie de Takayasu dans la survenue de lésions des coronaires compliquées d'un infarctus du myocarde. Un pontage aorto-coronarien est réalisé chez ce patient, les lésions coronariennes symptomatiques sont distales et très probablement d'origine athéromateuse. Son pronostic vital dépend de l'évolutivité de sa maladie de Takayasu, sur fond d'artério-sclérose et d'hypertension artérielle sévère.

## Mots-clés :

Maladie de Takayasu  
Artérite inflammatoire  
Insuffisance coronarienne  
Artério-sclérose