

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNEE 1997

B-U LIMOGES SANTE



D 106 032358 1

THESE N°

152/1

**MALADIE DE TAKAYASU .A PROPOS D'UN CAS**

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 14 octobre 1997

par

Aline BERTIN

née le 18 août 1966 à Bergerac (24)



EXAMINATEURS DE LA THESE

M. le Professeur DUPUY  
M. le Professeur ROUSSEAU  
M. le Professeur BOULESTEIX  
M. le Professeur DUMONT  
Mme le docteur PASCAUD

Président  
Juge  
Juge  
Juge  
Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNEE 1997

THESE N° 52

**MALADIE DE TAKAYASU .A PROPOS D'UN CAS**

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 14 octobre 1997

par

Aline BERTIN

née le 18 août 1966 à Bergerac (24)



EXAMINATEURS DE LA THESE

M. le Professeur DUPUY  
M. le Professeur ROUSSEAU  
M. le Professeur BOULESTEIX  
M. le Professeur DUMONT  
Mme le docteur PASCAUD

Président  
Juge  
Juge  
Juge  
Membre invité

**UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE**

---

**DOYEN DE LA FACULTE:**

Monsieur le Professeur PIVA Claude

**ASSESEURS:**Monsieur le Professeur VANDROUX Jean-Claude  
Monsieur le Professeur DENIS François**PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS:**

\* C.S = Chef de Service

<b>ADENIS</b> Jean-Paul * (C.S)	OPHTALMOLOGIE
<b>ALAIN</b> Jean-Luc (C.S)	CHIRURGIE INFANTILE
<b>ALDIGIER</b> Jean-Claude	NEPHROLOGIE
<b>ARCHAMBEAUD</b> Françoise	MEDECINE INTERNE
<b>ARNAUD</b> Jean-Paul (C.S)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
<b>BARTHE</b> Dominique (C.S)	HISTOLOGIE EMBRYOLOGIE CYTOGENETIQUE
<b>BAUDET</b> Jean (C.S)	CLINIQUE OBSTETRICALE ET GYNECOLOGIE
<b>BENSAID</b> Julien (C.S)	CLINIQUE MEDICALE CARDIOLOGIQUE
<b>BERNARD</b> Philippe	DERMATOLOGIE
<b>BERTIN</b> Philippe	THERAPEUTIQUE
<b>BESSEDE</b> Jean-Pierre	OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE
<b>BONNAUD</b> François (C.S)	PNEUMOLOGIE
<b>BONNETBLANC</b> Jean-Marie (C.S)	DERMATOLOGIE
<b>BORDESSOULE</b> Dominique (C.S)	HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION
<b>BOULESTEIX</b> Jean (C.S)	PEDIATRIE
<b>BOUQUIER</b> Jean-José	CLINIQUE DE PEDIATRIE
<b>BOUTROS-TONI</b> Fernand	BIOSTATISTIQUE ET INFORMATIQUE MEDICALE
<b>BRETON</b> Jean-Christian	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
<b>CATANZANO</b> Gilbert (C.S)	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
<b>CHRISTIDES</b> Constantin	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
<b>COGNE</b> Michel	IMMUNOLOGIE
<b>COLOMBEAU</b> Pierre (C.S)	UROLOGIE
<b>CUBERTAFOND</b> Pierre (C.S)	CLINIQUE DE CHIRURGIE DIGESTIVE
<b>DARDE</b> Marie-Laure (C.S)	PARASITOLOGIE
<b>DE LUMLEY WOODYEAR</b> Lionel (C.S)	PEDIATRIE
<b>DENIS</b> François (C.S)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
<b>DESCOTTES</b> Bernard (C.S)	ANATOMIE
<b>DUDOIGNON</b> Pierre	REEDUCATION FONCTIONNELLE
<b>DUMAS</b> Jean-Philippe	UROLOGIE
<b>DUMAS</b> Michel (C.S)	NEUROLOGIE
<b>DUMONT</b> Daniel	MEDECINE DU TRAVAIL
<b>DUPUY</b> Jean-Paul (C.S)	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
<b>FEISS</b> Pierre (C.S)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
<b>GAINANT</b> Alain	CHIRURGIE DIGESTIVE
<b>GAROUX</b> Roger (C.S)	PEDOPSYCHIATRIE
<b>GASTINNE</b> Hervé (C.S)	REANIMATION MEDICALE
<b>GAY</b> Roger	REANIMATION MEDICALE
<b>GERMOUTY</b> Jean	PATHOLOGIE MEDICALE ET RESPIRATOIRE
<b>HUGON</b> Jacques	HISTOLOGIE-EMBRYOLOGIE-CYTOGENETIQUE
<b>LABROUSSE</b> Claude (C.S)	REEDUCATION FONCTIONNELLE
<b>LABROUSSE</b> François	ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUE
<b>LASKAR</b> Marc (C.S)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
<b>LAUBIE</b> Bernard (C.S)	ENDOCRINOLOGIE ET MALADIES METABOLIQUES
<b>LEGER</b> Jean-Marie (C.S)	PSYCHIATRIE D'ADULTES
<b>LEROUX-ROBERT</b> Claude (C.S)	NEPHROLOGIE
<b>LIOZON</b> Frédéric	CLINIQUE MEDICALE
<b>MABIT</b> Christian	ANATOMIE-CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
<b>MELLONI</b> Boris	PNEUMOLOGIE
<b>MENIER</b> Robert (C.S)	PHYSIOLOGIE

**MERLE** Louis  
**MOREAU** Jean-Jacques (C.S)  
**MOULIES** Dominique  
**NATHAN-DENIZOT** Nathalie  
**PECOUT** Claude (C.S)  
**PERDRISOT** Rémy  
**PILLEGAND** Bernard (C.S)  
**PIVA** Claude (C.S)  
**PRALORAN** Vincent (C.S)  
**RAVON** Robert (C.S)  
**RIGAUD** Michel (C.S)  
**ROUSSEAU** Jacques (C.S)  
**SAUTEREAU** Denis  
**SAUVAGE** Jean-Pierre (C.S)  
**TABASTE** Jean-Louis (C.S)  
**TREVES** Richard (C.S)  
**TUBIANA-MATHIEU** Nicole (C.S)  
**VALLAT** Jean-Michel  
**VALLEIX** Denis  
**VANDROUX** Jean-Claude (C.S)  
**VIDAL** Elisabeth (C.S)  
**WEINBRECK** Pierre (C.S)

PHARMACOLOGIE  
 NEUROCHIRURGIE  
 CHIRURGIE INFANTILE  
 ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE  
 CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE  
 BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE  
 HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE  
 MEDECINE LEGALE  
 HEMATOLOGIE ET TRANSFUSION  
 NEUROCHIRURGIE  
 BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE  
 RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE  
 HEPATO-GASTRO-ENTEROLOGIE  
 OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE  
 GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE  
 RHUMATOLOGIE  
 CANCEROLOGIE  
 NEUROLOGIE  
 ANATOMIE  
 BIOPHYSIQUE ET TRAITEMENT DE L'IMAGE  
 MEDECINE INTERNE  
 MALADIES INFECTIEUSES

**PROFESSEUR ASSOCIE A MI-TEMPS**

**MOULIN** Jean-Louis

3ème CYCLE DE MEDECINE GENERALE

**SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS**

**POMMARET** Maryse

A mes parents et à ma sœur.

A Franck.

A mes amis.

**A NOTRE PRESIDENT DE THESE**

Monsieur le professeur JP DUPUY

Radiologie et Imagerie Médicale

Electroradiologiste des Hopitaux

Chef de Service

Vous nous faites l'honneur d'accepter de présider le jury de cette thèse.

Nous souhaitons vous assurer de notre reconnaissance pour l'accueil et le soutien que vous nous avez accordé tout au long de notre internat.

Veillez reconnaître en ce travail notre gratitude et notre profond respect.

**A NOS JUGES,**

Monsieur le Professeur Rousseau

Radiologie et Imagerie Médicale

Electroradiologiste des Hopitaux

Chef de Service

Vous nous faites l'honneur de siéger à notre jury de thèse.

Nous souhaitons vous assurer de notre reconnaissance pour vos qualités humaines et la qualité de votre enseignement.

Que cette thèse soit le modeste témoin de notre gratitude et de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur BOULESTEIX

Pédiatrie

Médecin des Hopitaux

Chef de Service

Nous sommes très honoré de vous compter parmi nos juges.

Nous vous remercions de l'intérêt que vous avez manifesté pour ce travail.

Qu'il soit le témoin de notre profonde reconnaissance.



A Monsieur le Professeur DUMONT

Médecine du Travail

Médecin des Hôpitaux

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail et nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites.

Votre compétence, votre disponibilité et vos qualités humaines nous ont séduit.

Que ce travail soit le modeste témoignage de notre estime et de notre profond respect.

A Madame le Docteur Edith PASCAUD

Radiologie et Imagerie Médicale

Praticien Hospitalier

Tu me fais l'honneur de siéger parmi le jury de cette thèse.

L'attention que tu as porté à ce travail et la confiance que tu m'as témoigné m'ont beaucoup touchée.

Tout au long de mon internat, j'ai pu apprécier ta rigueur d'esprit, tes connaissances, ta présence et tes énormes qualités humaines.

Que ce travail soit le modeste témoin de ma gratitude et de mon amitié sincère.

A Madame le Docteur MP BONCOEUR-MARTEL,

Au cours de mon internat, j'ai pu apprécier ta rigueur d'esprit, tes connaissances et la qualité de ton enseignement. Je te souhaite beaucoup de réussite.

Sois assurée de ma gratitude et de mon amitié.

A Monsieur le Docteur P BOUILLET

Tout au long de mon internat, j'ai pu apprécier l'étendue de tes connaissances ainsi que tes qualités humaines.

Sois assuré de ma gratitude et de mon amitié.

A Madame le Docteur M DESFOUGERES

J'ai pu apprécier tes compétences, ta joie de vivre et ton sens de l'humour pendant tout mon internat.

Sois assurée de toute mon amitié.

A Monsieur le Docteur S GAILLARD

J'ai su apprécier votre disponibilité et l'immense qualité de votre enseignement.

Soyez assuré de ma gratitude.

A Madame le Docteur A MARECHAL

Durant mon internat, j'ai su apprécier tes connaissances et ta gentillesse.

Trouve ici le témoin de toute ma gratitude.

A Monsieur le Docteur JL PASCAUD

Ta présence permanente aux côtés des internes m'a été d'un grand secours notamment lors de mes premiers pas dans la spécialité.

Ton savoir, ta modestie et ta gentillesse m'ont séduit durant ces années.

Trouve ici la marque de mon profond respect et de mon amitié sincère.

A Madame le docteur V PRALORAN

J'ai apprécié tes connaissances et ton amitié durant tout mon internat.

Sois assurée de ma sincère gratitude.

**A l'ensemble des Manipulateurs Radiologie A et B,**

**A l'ensemble des secrétaires de Radiologie A et B dont le sérieux et la gentillesse sont un exemple pour tous,**

**A tout le personnel de Radiologie A et B.**

## PLAN

### 1. INTRODUCTION - HISTORIQUE

### 2. DESCRIPTION GENERALE DE LA MALADIE

#### 2.1 EPIDEMIOLOGIE

#### 2.2 ETIOPATHOGENIE

#### 2.3 CLINIQUE

##### 2.3.1 La phase pré occlusive

##### 2.3.2 Phase occlusive

#### 2.4 EXAMENS COMPLEMENTAIRES

##### 2.4.1 Biologie

##### 2.4.2 La radiographie thoracique et l'abdomen sans préparation

##### 2.4.3 Electrocardiogramme

##### 2.4.4 Le fond d'œil

##### 2.4.5 Les examens objectivant les lésions vasculaires

###### 2.4.5.1 Echographie - Doppler

###### 2.4.5.2 Tomodensitométrie ultra rapide.

###### 2.4.5.3 L'artériographie et les différents types d'angiographies



**2.4.5.4 Imagerie par résonance magnétique**

**2.4.5.5 Autres examens**

**2.4.6 Anatomopathologie**

**2.5 DIAGNOSTIC POSITIF**

**2.6 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

**2.7 FORMES CLINIQUES**

**2.7.1 Grossesse et maladie de TAKAYASU**

**2.7.2 Pathologies associées.**

**2.7.3 Cas particulier de l'enfant**

**2.8 EVOLUTION - PRONOSTIC**

**2.9 TRAITEMENT**

**2.9.1 Traitement médical.**

**2.9.2 Le traitement chirurgical**

**3. NOTRE OBSERVATION**

**4. DISCUSSION**

**5. CONCLUSION**

**6. BIBLIOGRAPHIE**

**LISTE DES ABREVIATIONS**

Ag antigène

Ac anticorps

ASLO anti-streptolysine O

C3 complément 3

CMV cytomégalo virus

EBV virus d'Epstein-Barr

HTA hypertension artérielle

IRM imagerie par résonance magnétique

IgG immunoglobuline G

IgM immunoglobuline M

LEAD lupus érythémateux disséminé

PR polyarthrite rhumatoïde

SPA spondyloarthrite ankylosante

TABC tronc artériel brachio-céphalique

TDM tomodensitométrie

TDM-UR tomodensitométrie ultra rapide

VS vitesse de sédimentation

## 1. INTRODUCTION - HISTORIQUE.

La maladie de Takayasu est une pan-artérite non spécifique prédominant à la jonction média-adventice, de l'aorte et de ses principales branches et parfois des artères pulmonaires. Cette artérite inflammatoire chronique entraîne le plus souvent des occlusions plus ou moins complètes des lumières vasculaires, plus rarement des dilatations et des thromboses secondaires.

C'est la plus fréquente des artériopathies inflammatoires. Bien connue chez l'adulte, cette maladie n'est pas aussi rare qu'on le croit chez l'enfant. En effet, dans une des plus grandes statistiques mondiales, celle de LUPI-HERRERA (1), 77 % des sujets atteints débutent leur affection entre 10 et 20 ans.

Dans ce travail, après une revue générale de la littérature, nous présentons une observation pédiatrique afin de mettre en exergue les éventuelles particularités des formes pédiatriques et nous discutons de l'apport de la TDM ultra rapide dans l'évaluation de la maladie de TAKAYASU.

### HISTORIQUE

La première description clinique est sans doute celle de SAVORY en 1856 (2) qui décrit le cas d'une femme atteinte de troubles oculaires avec abolition des pouls aux membres supérieurs.

Puis en 1872 KUSSMAUL(3) rapporte un cas identique pour lequel il suspecte une maladie inflammatoire.

Mais c'est surtout en 1908 au cours d'un congrès d'ophtalmologie que TAKAYASU (4) rapporte le cas d'une femme souffrant d'une diminution de l'acuité visuelle et chez laquelle le fond d'œil montrait des anastomoses artériolo-veineuses péri-papillaires.

Toujours en 1908, ONISHI et TOSHIBA (5) présentent deux observations de jeunes femmes semblables à celle présentée par TAKAYASU et attirent l'attention sur l'absence de pouls radiaux chez ces deux malades.

Plus tard, c'est SATO (6) en 1938 qui décrit l'occlusion des principaux troncs supra-aortiques par un processus inflammatoire d'origine inconnue.

En 1940, OOTA (7) est le premier à observer une atteinte pulmonaire.

En 1944, l'espagnol MARTORELL (8) rapporte le premier cas d'oblitération supra aortique en Europe et en 1948 MASPETIOL et TAPTAS (9) décrivent le premier cas français.

En 1951, SHIMIZU et SANO (10) détaillent la symptomatologie de la « Maladie des femmes sans pouls ».

Puis en 1959, DANARAJ ET WONG (11) rapportent le premier cas avec atteinte rénale.

En 1960, KIMOTO (12) décrit des coarctations aortiques atypiques en rapport avec un processus inflammatoire ; les conclusions des autopsies réalisées par NASU (13) font rapprocher l'aspect des lésions à celui rencontré dans la maladie de TAKAYASU.

En 1963, l'indien SEN (14) décrit le syndrome de coarctation de l'aorte abdominale avec hypertension artérielle et INADA (15) rapporte les formes extensives intéressant à la fois l'arc aortique et l'aorte abdominale.

Enfin, en 1977 LUPPI -HERRERA (1) reprenant les différents travaux insiste sur la fréquence des localisations pulmonaires.

En 1926 et 1973, plus d'une vingtaine de synonymes furent utilisés pour décrire cette pathologie (16)

- Aorto-artérite non spécifique
- Thrombo-aortopathie occlusive
- Syndrome de l'arc aortique
- Artérite inflammatoire idiopathique proximale
- Artérite non spécifique
- Artérite branchiale
- Syndrome aortique
- Artérite primitive de la crosse aortique
- Aortite granulomateuse
- Artérite des jeunes femmes
- Syndrome de l'aorte moyenne
- Coarctation atypique
- Syndrome des troncs supra-aortiques de MARTORELL
- Artérite oblitérative brachio-céphalique
- Panartérite
- Aortopathie et artériopathie médiane idiopathique
- Artérite de l'aorte et de ses grosses branches
- Reserved coarctation syndrome
- Juvénile oblitération artéritis

Certains synonymes insistent sur l'aspect oblitérant de la maladie, d'autres sur la localisation anatomique de l'artérite. D'autres enfin, mettent en valeur son aspect idiopathique.

En fait, le nom de maladie de TAKAYASU ne fut introduit qu'en 1951.

La profusion de noms en l'espace de 50 ans ne fait que mettre en valeur la grande variabilité de sa présentation initiale et de son évolution.

Par ailleurs l'histoire naturelle de la maladie de TAKAYASU reste toujours difficile à établir malgré l'existence d'importantes études rétrospectives (1) et prospectives (17)

## 2. DESCRIPTION GENERALE DE LA MALADIE

### 2.1 EPIDEMIOLOGIE

#### 2.1.1 Le sexe

On retrouve un fort pourcentage de femmes dans toutes les séries de la littérature, le plus souvent 80-85 %.

Dans la série mexicaine de LUPPI-HERRERA (18), il y a 90 femmes sur 107 cas (84%).

Dans la série Japonaise de ISHIKAWA (19) on retrouve 50 femmes sur 54 cas (93%).

Pour ARHARBI en 1986 (20), le pourcentage est de 77 %.

En quelque sorte, un fait épidémiologique bien établi est sa prédominance féminine dans tous les pays ; le rapport hommes sur femmes variant de 1/4.5 à 1/9 selon les séries (21).

#### 2.1.2 L'âge

Il s'agit d'une maladie du sujet jeune (généralement 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> décennie). Il faut tenir compte du délai souvent important qui s'écoule entre le début des signes et le diagnostic.

Dans la série de LUPPI-HERRERA (1), la moyenne d'âge au moment du diagnostic est 30 ans et celle au moment du début de la maladie 22 ans environ.

Le plus jeune cas retrouvé est celui d'un enfant africain de 7 mois (22).

Les enfants représentent 7.5 % des maladies de TAKAYASU (1).

### 2.1.3 Origine et répartition géographique

La maladie de TAKAYASU a été décrite dans toutes les régions du globe et touche toutes les ethnies.

Elle a une fréquence reconnue comme plus élevée en Asie (surtout Japon et Inde) et en Amérique Latine (21).

En Europe, c'est le pourtour du bassin méditerranéen qui est le plus souvent atteint (en particulier Espagne et Pays Maghrébins).

En 1982, FIESSINGER (23) sur une étude de 86 malades retrouvait la répartition suivante :

FRANCE : 32

MAGREB : 34

PORTUGAL : 6

ESPAGNE : 2

EXTREME-ORIENT : 2

MOYEN-ORIENT : 2

YOUGOSLAVIE : 1

AFRIQUE NOIRE : 3

ANTILLES : 3

REUNION : 1

Enfin, sur une étude de 75 cas à la Salpêtrière en 1985, GODEAU (24) observait 35 % de Métropolitains, 24 % de Maghrébins et 21 % d'Antillais.

### 2.1.4 Fréquence et prévalence

Même si la maladie de TAKAYASU reste une pathologie rare, ses moyens de mise en évidence diagnostiques deviennent de plus en plus accessibles et il semble que cette artérite soit actuellement en augmentation.



D'autre part, c'est la plus fréquente des artériopathies inflammatoires.

Aux Etats-Unis, son incidence annuelle a été estimée à 2.6 par million d'habitants (21).

Au Japon, 100 nouveaux cas annuels sont rapportés (25) .

Son aspect histologique d'aortite non spécifique limite également les estimations de sa prévalence à partir des séries autopsiques qui sont imprécises et peu nombreuses dans le monde.

Au Japon, sa prévalence a pu être estimée à 0.033 % et 0.036 % sur 2 séries autopsiques (25).

## **2.2 ETIOPATHOGENIE**

Plus d'un siècle après la première description clinique de la maladie de TAKAYASU et malgré les progrès réalisés, se pose toujours le problème de l'étiopathogénie de cette artérite inflammatoire.

### **2.2.1 Rôle de la Tuberculose**

Autrefois, la tuberculose était un facteur souvent évoqué dans l'enquête étiologique en raison de sa prévalence plus élevée dans certaines séries de patients comparée à la population générale (21), et également en raison de l'aspect épithélioïde parfois retrouvé au niveau des granulomes des parois artérielles. Par ailleurs, on peut retrouver une correspondance dans la répartition géographique de ces deux affections.

On a noté également en cas d'atteinte tuberculeuse ganglionnaire une corrélation avec la topographie segmentaire de l'atteinte artérielle.

Mais il n'a jamais été retrouvé de bacille de KOCH au niveau des lésions de la maladie de TAKAYASU (26). Par ailleurs, le traitement d'une éventuelle tuberculose n'a aucun effet sur l'évolutivité de la maladie.

### 2.2.2 Origine streptococcique

#### 2.2.2.1 Arguments en faveur

En 1966, PALOHEIMO (27) retrouve une augmentation isolée mais significative des A.S.L.O dans 25 % des cas.

En 1966, ISHIKAWA (17) isole dans le sérum de certains malades des anticorps anti-antigènes M du streptocoque A hémolytique.

#### 2.2.2.2 Arguments contre

- L'immunisation anti-streptococcique est quasi physiologique alors que la maladie de TAKAYASU reste rare.
- Les nodules d'Ashoff spécifiques du streptocoque ne sont jamais retrouvés chez les malades atteints par l'artérite.

### 2.2.3 Rôle de syphilis

Il a été avancé en raison de certaines similitudes histopathologiques entre ces deux maladies.

Mais là aussi, l'agent infectieux n'a jamais été retrouvé au sein des lésions artérielles.

### 2.2.4 Origine auto-immune

Actuellement, c'est elle qui prime. Elle a été évoquée :

- Sur la phase initiale de la maladie avec ses signes cliniques et biologiques systémiques.
- Sur l'association à des maladies où il existe des désordres immunitaires (maladie de CROHN, L.E.A.D, S.P.A, P.R, Thyroïdite de Hashimoto...)
- Sur l'amélioration fréquente produite par un traitement corticoïde.
- Sur l'existence dans certaines observations (surtout s'il existe une pathologie associée) d'Ac-anti muqueuse colique, de dépôts mésengiaux d'IgM, d'IgG et de C3, de facteur antinucléaire, de facteur rhumatoïde, d'Ac anti -muscle lisse, de cellules LE.
- Sur l'existence d'Ac-anti aorte (28).

Certaines études les retrouvent dans 1/3 des cas, d'autres jamais.

Ils seraient présents à la phase aiguë de la maladie puis décroiraient spontanément ou sous corticothérapie.

Pour d'autres, ils seraient la réponse auto-immune à la libération de débris artériels dans la circulation.

- Sur l'existence d' Ac-anti cellules endothéliales (29) pouvant appuyer le diagnostic.
- Sur l'existence de complexes immuns (30)

Pour NUMANO, 46 % des patients atteints ont des Immuns Complexes Circulants contre 20 % dans la population générale.

### 2.2.5 Rôle d'un facteur génétique

En fait c'est l'existence de cas familiaux dans la littérature qui a conduit aux recherches génétiques. On retrouve une douzaine de cas :

- Mère et fille : 3 cas
- 2 soeurs jumelles : 2 cas
- 2 soeurs : 3 cas
- 2 frères : 1 cas
- frère et sœur : 2 cas
- tante et nièce : 1 cas

Actuellement, la génétique montre une fréquence accrue d'antigènes d'histocompatibilité (H.L.A) BW52 chez les sujets japonais atteints de maladie de TAKAYASU, soit 46 % contre 13 % dans la population générale. De plus, les sujets BW52 positifs sont atteints de formes évolutives plus sévères et d'atteintes cardiaques plus graves. Une liaison significative concernant l'Ag et la maladie de TAKAYASU a été constaté aussi en Corée (31).

#### 2.2.6 Rôle de l'hyperestrogénie

La prédominance féminine de la maladie dans toutes les séries de la littérature a fait soupçonner le rôle possible d'un facteur hormonal dans le déclenchement ou dans l'aggravation de la maladie.

Une hyperestrogénie a pu être documentée chez certaines femmes ayant une maladie de TAKAYASU.

Expérimentalement chez le lapin, une hyperestrogénie au long cours peut entraîner une altération de la paroi musculaire artérielle avec atrophie, nécrose, calcifications et inflammations non spécifiques, ressemblant à une maladie de TAKAYASU.

Or certaines études montreraient que chez les femmes atteintes de la maladie de TAKAYASU, on aurait :

- Un taux d'oestrogène supérieur à la normale à la phase folliculaire.
- Un taux de progestérone inférieur à la normale à la phase lutéale.

Au sujet de l'AMPC, molécule tenant un rôle dans la protection des parois vasculaires, NUMANO en 1982 (33) constate une diminution de cet acide cyclique en rapport avec une augmentation du taux de phosphodiesterase (enzyme dégradant l'AMPC à l'intérieur des cellules musculaires lisses artérielles, ainsi que la stimulation de l'activité des phosphodiestérase par les oestrogènes).

Au total, une étiologie plurifactorielle semble devoir être retenue.

## **2.3 CLINIQUE**

Classiquement, la maladie évolue en 2 phases successives :

- Une phase pré-occlusive
- Une phase occlusive

### 2.3.1 La phase pré-occlusive

Elle peut être discrète ou au contraire bruyante (en particulier chez l'enfant).

Le diagnostic est difficile car la symptomatologie est peu spécifique.

Ceci explique qu'il s'écoule un long délai entre le début de la maladie et la diagnostic. Le plus souvent, le diagnostic est posé à la phase occlusive.

#### 2.3.1.1 Signes généraux

Ils apparaissent dans un contexte d'altération de l'état général avec des manifestations telles que : malaise, anorexie, nausées, vomissements, hyperthermie modérée, amaigrissement ou irrégularités menstruelles.

Dans la série de LUPPI-HERRERA (1), l'asthénie est retrouvée dans 55 % des cas.

#### 2.3.1.2 Signes rhumatismaux

Ils sont rapportés par l'ensemble des auteurs. Leur fréquence est estimée à 35 % en moyenne.

Ils peuvent revêtir tous les aspects possibles : arthralgies, myalgies, parfois véritables arthrites destructrices.

#### 2.3.1.3 Signes pleuro-pulmonaires

La toux sèche peu productive est la plus fréquente.

Les épanchements pleuraux restent rares.

#### 2.3.1.4 Signes cutanés

On peut rencontrer plusieurs types de manifestations :

- Syndrome de Raynaud
- Erythème induré de Bazin
- Erythème noueux (retrouvé dans 28 % des cas de la série de LUPPI-HERRERA(1) en 1977).
- Pyoderma gangrenosum.

#### 2.3.1.5 Autres signes

- Adénopathies, splénomégalie, douleur abdominale, péricardite...
- Signes d'insuffisance cardiaque.

### 2.3.1.6 Au total

A ce stade, différents diagnostics peuvent être évoqués : rhumatisme articulaire aigu, collagénose, endocardite.

Aussi est-il important, de rechercher une inégalité de perception des pouls, une asymétrie tensionnelle ou un souffle vasculaire évocateur de l'artérite.

Ceci, surtout chez l'enfant où la phase occlusive est souvent plus sévère et où, comme le rapporte ANDREASSIAN (34) et FIESSINGER (35), l'évolution entre les deux phases s'effectue généralement d'un seul tenant avec apparition précoce d'une HTA et d'une insuffisance cardiaque.

Enfin, c'est à ce stade que la mise en place d'une thérapeutique adaptée semble influencer le plus souvent l'évolution de la maladie.

### 2.3.2 Phase occlusive

Elle survient dans 75 % des cas 2 à 12 ans après la phase initiale.

Elle se caractérise par des manifestations fonctionnelles et cliniques en rapport direct avec les atteintes artérielles steno-occlusives et/ou dilatées de la maladie.

#### 2.3.2.1 Les classifications

- ◆ La classification la plus utilisée est celle de UENO modifiée par LUPPI-HERRERA (1)
- Type 1 : SHIMUZU-SANO (10). Localisation à la crosse aortique et ses branches.
- Type 2 : KIMOTO (12). Localisation à l'aorte thoracique descendante et à l'aorte abdominale.
- Type 3 : INADA (15) Association des types 1 et 2.

- Type 4 : LUPPI-HERRERA (1). Atteinte de l'artère pulmonaire associée ou non à l'un des types précédents.

*Voici un tableau résumant la fréquence des types*

Série	Nombre de cas	Type 1	Type 2	Type 3	Type 4
LUPPI-HERRERA (1)	107	8 %	11 %	65 %	16 %
FIESSINGER (23)	85	40 %	14 %	45 %	...
BLETRY (36)	75	7 %	35 %	15%	15 %

Les variations importantes retrouvées selon les séries, en dehors du propre fait de la maladie, peuvent s'expliquer par la précocité de mise en évidence de l'artérite et par les différents moyens diagnostiques mis à disposition des équipes en fonction des pays et des époques.

◆ Il existe également la classification de NAKAO et LANDE (37).

Type 1 : Lésions de la crosse aortique et des ses branches.

Type 2 : Lésions de toute l'aorte et de ses branches

Type 3 : Lésions limitées à l'aorte abdominale et ses branches.

Type 4 : Lésions limitées aux artères pulmonaires.

Enfin, il existe une dernière classification celle de STRACAN (38) et ISHIKAWA (17). Elle a été établie en 1979 et est basée sur des critères à la fois cliniques et pronostiques.



\* Atteinte de l'aorte et des artères systémiques.

- Type 1 : Forme asymptomatique non compliquée ( 13 % des cas).
- Type 2 : Forme monosymptomatique compliquée (64 % des cas).
  - 2 a : Complications légères.
  - 2 b : Complications sévères.
- Type 3 : Forme plurisymptomatique avec complications multiples (22 % des cas).

\* Atteinte des artères pulmonaires et de leurs branches

- Type 1 : Forme asymptomatique
- Type 2 : Forme avec signes d'hypertension artérielle pulmonaire.

La classification d'UENO modifiée par LUPPI-HERRERA (1) étant actuellement la plus usitée, c'est celle que nous utiliserons par la suite.

2.3.2.2 Symptomatologie

2.3.2.2.1 Atteinte des troncs supra aortiques et de la crosse (type 1).

Elle associe :

\* Une atteinte de la face :

On peut observer une amyotrophie des muscles de la face, une claudication des masséters, des ulcérations de la cloison nasale, du nez, du palais.

\* Une atteinte ophtalmique (30 %) liée à une atteinte directe des troncs supra aortiques. Elle n'apparaît que lorsqu'il existe des occlusions multiples. Sa fréquence est faible en France. Les symptômes cliniques peuvent être : un brouillard visuel, des tâches, une diplopie, une hémorragie rétinienne, une cataracte ischémique, une atrophie optique, une thrombose artérielle rétinienne, une stase veineuse, un décollement de rétine, une atrophie de l'iris, des microanévrismes, une hyperhémie conjonctivale, une énophtalmie, une cécité.

On a décrit les stades de gravité croissante, observés à l'examen du fond de l'œil.

- Stade 1 : Dilatation des petits vaisseaux.
- Stade 2 : Formation de micro anévrismes.
- Stade 3 : Anastomoses artério veineuses.
- Stade 4 : complications oculaires.

Toutefois, de nombreux patients atteints de maladie de TAKAYASU présentent des anomalies oculaires en rapport avec les conséquences de l'HTA.

\* Des Signes cérébraux carotidiens, vertébro-basilaires avec des céphalées, des vertiges, des troubles de l'équilibre à caractère postural, une hypoacousie, des malaises. Plus rarement, on observe un déficit neurologique focalisé.

Un autre mécanisme peut se rencontrer : « Le vol de l'artère sous-clavière ». Il est dû à l'occlusion de l'artère sous-clavière proximale en amont de l'abouchement des artères vertébrales. A l'effort, il en découle le détournement du sang à destinée cérébrale au profit du membre supérieur correspondant par l'intermédiaire des artères vertébrales perméables.

Cliniquement, on retrouvera plutôt une symptomatologie basilaire avec des vertiges ou des syncopes posturales, des céphalées postérieures, éventuellement

une hémianopsie homonyme latérale. Tous ces signes apparaissent ou sont majorés à l'effort.

\* Des signes brachiaux en rapport avec l'atteinte soit du tronc brachio-céphalique, soit de l'artère axillaire ou sous-clavière : paresthésies, claudication du bras, troubles vasomoteurs avec diminution d'un pouls ou diminution de la pression artérielle.

L'examen somatique est ici primordial : recherche d'un souffle sous-clavier, d'une asymétrie tensionnelle. La découverte de la diminution ou de l'abolition d'un pouls périphérique huméral, cubital, radial est fondamentale. Elle est retrouvée dans 86 % des cas (40).

#### 2.3.2.2.2 Atteinte de l'aorte thoraco-abdominale (type 2).

Les atteintes de l'aorte thoraco-abdominale vont se manifester en général par une hypertension artérielle (HTA), parfois une claudication des membres inférieurs, les signes digestifs étant beaucoup plus rares.

- L'HTA dans la maladie de TAKAYASU est un signe très important car c'est un mode de révélation fréquent de l'aortoartérite ( 50 %) ; elle est retrouvée chez 70 % environ des patients atteints (39) (40).

L'hypertension artérielle est secondaire dans 2/3 à 3/4 des cas à l'atteinte des artères rénales qu'elle soit uni ou bilatérale (41).

Une sténose aortique peut aussi l'expliquer.

Sur le plan clinique, l'HTA est généralement permanente, de degré manométrique variable en fonction des formes cliniques.

A l'examen, on retrouve des signes secondaires aux différentes lésions artérielles. Ainsi, en cas de sténose de l'aorte, la tension artérielle aux membres supérieurs

peut être normale ou basse alors qu'elle est élevée aux membres inférieurs réalisant le syndrome " de coarctation atypique inversée " . Le signe majeur de ce syndrome est l'HTA avec diminution ou abolition des pouls fémoraux, souffle systolique dorsal bas ou épigastrique sans anomalie du bouton aortique sur la radiographie thoracique.

- Rarement, les manifestations cliniques sont en rapport avec un anévrisme aortique.

- La claudication des membres inférieurs à l'effort est l'expression la plus fréquente d'une atteinte iliaque ou fémorale, toujours sus-poplitée. Elle peut se rencontrer dans environ 3 % des cas d'après GORNY (42) et aboutir à des tableaux d'artériopathie chronique des membres inférieurs avec ou sans syndrome de Leriche.

- Les signes d'ischémie digestive à type d'angor intestinal ou de mal absorption ont été décrits. Ils correspondent aux lésions du tronc coeliaque ou des artères mésentériques. Ces atteintes restent le plus souvent latentes en raison d'un réseau de collateralité très développé.

- Nota bene : le type 3 associe la symptomatologie du type 1 et du type 2

#### 2.3.2.2.3 Atteinte des artères pulmonaires (type 4).

De découverte souvent tardive, cette localisation peut être évoquée par des signes inconstants comme une toux sèche, une dyspnée d'effort, une hémoptysie, des signes d'insuffisance ventriculaire droite (40).

Malgré la discrétion de la symptomatologie clinique, la circulation pulmonaire constitue la 2<sup>e</sup> localisation artérielle de la maladie de TAKAYASU avec une angiographie pulmonaire parlante dans 45 % des cas pour LUPPI- HERRERA (1) et dans 54 % des cas pour GODEAU (24).

#### 2.3.2.2.4 Atteinte cardiaque.

Si, dans 60 % des cas les manifestations cardiaques sont dues au retentissement de l'HTA, il existe cependant des atteintes intrinsèques sans origine hypertensive.

L'insuffisance cardiaque est la première cause de mortalité dans la maladie de TAKAYASU.

#### L'atteinte des coronaires :

Le plus souvent, il s'agit d'une atteinte ostiale par extension des lésions aortiques (type 1). Parfois elle est proximale en respectant l'ostium. Rarement on observe une sténose distale ou proximale sans lésion de l'aorte.

La symptomatologie est celle de l'insuffisance coronarienne avec angor et nécrose myocardique.

Dans sa série (1), LUPPI-HERRERA en dénombre 10 sur 107.

L'infarctus du myocarde peut inaugurer la maladie (43).

L'atteinte des coronaires a un pronostic sévère.

#### L'insuffisance aortique :

Elle est modérée et réputée pour être sans retentissement important.

On peut identifier deux types de lésions :

- . Atteinte valvulaire directe avec épaissement fibreux.
- . Atteinte valvulaire indirecte à type de dilatation secondaire à l'HTA et/ou à l'aortite.

Dans sa série (1), LUPPI-HERRERA la retrouve chez 7 % de ses patients. Elle semble plus fréquente en Orient.

L'insuffisance aortique est parfois associée à une insuffisance mitrale.

#### L'atteinte myocardique :

Il existe quelques cas de décès par défaillance cardiaque où l'étude anatomopathologique a mis en évidence des lésions cardiaques identiques à celle de l'aorte (44).

#### 2.3.2.2.5 Au total

L'HTA tient une place importante dans la maladie de TAKAYASU notamment pronostique car elle conditionne l'apparition d'une insuffisance cardiaque.

Par ailleurs, la symptomatologie clinique de cette maladie est souvent multiple et non spécifique car elle dépend du type de lésion et de l'artère atteinte.

De plus, si les manifestations sont en général discrètes au début de la maladie, elles peuvent évoluer très vite vers des complications gravissimes.

De ce fait, il semble important de garder ce diagnostic en tête devant toute altération de l'état général inexplicée surtout s'il s'y associe une hypertension artérielle.

## **2.4 EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

### 2.4.1 Biologie

#### 2.4.1.1 Syndrome inflammatoire aspécifique.

Les examens biologiques révèlent l'existence d'un syndrome inflammatoire dans 50 à 80% des cas ( 53% pour ISHIKAWA (17), 78% pour HALL (45) ). Ce dernier

est non spécifique et se traduit par une élévation de la vitesse de sédimentation, une hyperfibrinogénémie, une hyperleucocytose modérée sans éosinophilie, une anémie hypochrome ou normochrome. Le taux de plaquettes est en règle normal. Il existe une augmentation des alpha 2 globulines et des gammaglobulines prédominant sur la fraction IgG.

La protéine C réactive est augmentée et constitue avec la vitesse de sédimentation un critère classique d'évolutivité de la maladie et de la surveillance de l'efficacité du traitement.

Ces arguments n'excluent pas un éventuel rôle exogène d'antigène d'origine infectieuse ( tuberculose, syphilis, streptocoque... ).

Lors de la phase pré-occlusive, l'ensemble des études s'accordent pour considérer que l'accélération de la vitesse de sédimentation et l'augmentation de la C réactive protéine sont quasi constantes : 100% pour FRAGA (46) , 93% pour GODEAU (24) .

Pendant la phase occlusive, cette augmentation est plus inconstante car elle est fonction des poussées évolutives de la maladie.

#### 2.4.1.2 Autres arguments.

Comme il l'est développé dans le chapitre étiopathogénie, il n'existe pas à l'heure actuelle de marqueur biologique spécifique évocateur de la maladie de Takayasu.

La génétique montre une fréquence accrue d'antigènes d'histocompatibilité HLA BW 52 chez les sujets japonais atteints de la maladie de Takayasu, soit 46% contre 13% dans la population générale. De plus, les sujets BW 52(+) présentent des formes évolutives plus sévères et des atteintes cardiaques plus fréquentes (31).

Par ailleurs, différentes études ont été résumées par SAGAR (47) et constituent des arguments indirects peu ou non spécifiques en faveur de l'étiologie immunologique de la maladie auto immune :

- fréquence d'une hypergammaglobulinémie ( entrant également dans le syndrome inflammatoire).
- prévalence accrue des facteurs antinucléaires et des facteurs rhumatoïdes.
- existence d'une hyperlymphocytose B et d'une transformation lymphoblastique plus importante en présence d'antigène aortique purifié ( provenant d'aorte normale ) chez des malades comparés à divers groupes de sujets témoins.
- Mesure d'anticorps antiaorte.

Dans l'ensemble, il ne s'agit que d'une compilation d'arguments immunologiques indirects dont le caractère primitif n'est pas démontré.

#### 2.4.2 La radiographie thoracique et l'abdomen sans préparation

##### 2.4.2.1 La radiographie thoracique

Elle se justifie par l'atteinte tuberculeuse fréquente dans cette affection mais aussi par ses propres anomalies.

- Irrégularités du contour aortique soulignées parfois par des calcifications linéaires, (manifestation la plus fréquente). On peut aussi retrouver des dilatations surtout au niveau de la crosse.
- Hyperclartés segmentaires, plus souvent lobaires par atteinte des artères pulmonaires.
- Encoches costales, surtout en cas de syndrome de coarctation aortique.



- Epanchement pleural et cardiomégalie signant le retentissement de l'HTA.
- Elle peut également être normale

#### 2.4.2.2 L'abdomen sans préparation

Il retrouve parfois une asymétrie de la taille des deux reins, des calcifications de l'aorte abdominale.

Ces radiographies standards sont d'autant plus parlantes que les lésions sont sévères et diffuses mais elles ne restent cependant que des éléments d'orientation.

#### 2.4.3 Electrocardiogramme (1)

Il peut être normal (21 %) ou traduire le retentissement cardiaque de la maladie :

- Hypertrophie ventriculaire gauche (68 %)
- Hypertrophie auriculaire gauche (10 %)
- Hypertrophie ventriculaire droite (4 %)
- Troubles de la conduction (8 %)
- Signes d'ischémie myocardique (8 %)
- Troubles du rythme associés.

#### 2.4.4 Le fond d'œil

Il fait partie des facteurs pronostiques

La mesure de la pression de l'artère centrale de la rétine est élevée en cas d'HTA, ou diminuée reflétant alors le caractère serré des sténoses artérielles.

Il fait partie des facteurs de surveillance de la maladie.

## 2.4.5 Les examens objectivant les lésions vasculaires

### 2.4.5.1 Echographie - Doppler

#### 2.4.5.1.1 Avantages et limites

C'est un examen qui est atraumatique, non irradiant et reproductible autant de fois que nécessaire (argument intéressant notamment chez l'enfant et chez les malades à capital vasculaire diminué). Elle permet une visualisation directe des lésions des parois artérielles qu'elles soient sténotiques, occlusives ou dilatées. Elle estime également le degré de sténose et permet la mesure des index de pression systolique.

L'échographie permet également d'évaluer avec le Doppler les variations hémodynamiques du courant sanguin.

En outre, avec l'échographie Doppler cardiaque on peut rechercher et surveiller une éventuelle insuffisance aortique avec son retentissement sur le cœur.

Par contre, cet examen visualise mal l'aorte thoracique et les artères digestives.

De plus, elle ne permet pas de préciser avec exactitude le siège des lésions par rapport à l'origine des artères rénales.

#### 2.4.5.1.2 Résultats et topographie

MAEDA (48) a publié en 1991 la plus importante étude pour l'utilisation de l'échographie bidimensionnelle dans l'évaluation de l'atteinte des carotides primitives au cours de la maladie de TAKAYASU. Il a constaté que chez 23 des patients, (comparés avec des témoins sains), l'échographie était plus sensible dans la détection des lésions carotidiennes primitives que l'artériographie (respectivement 83 % et 57 %). Les lésions constatées chez 19 de ces 23

patientes (dont 15 avec une atteinte bilatérale) concernaient des épaissements circonférentiels supérieurs à 1 mm de la paroi carotidienne primitive sur toute son étendue. Ces épaissements mesuraient en moyenne 2,2 mm (+/- 0,7) contre 0,6 mm (+/- 0,1) chez les témoins appariés. L'analyse histologique de ces épaissements a montré qu'ils correspondaient à l'ensemble média-intima.

BOND (49) a constaté également un épaissement pariétal des carotides primitives à l'échographie chez trois patientes plus âgées (33 à 59 ans) et au stade chronique. Dans deux de ces trois cas, l'échographie a permis d'évoquer le diagnostic avant l'artériographie.

BOND a proposé qu'une valeur diagnostique spécifique soit attribuée à cet aspect des carotides primitives et MAEDA a proposé l'utilisation de l'échographie Doppler dans la surveillance lésionnelle au niveau des troncs supra-aortiques et peut-être même dans la surveillance thérapeutique.

SUN (50) en 1966 a également réalisé une étude avec suivi au long cours de 16 patientes atteintes de maladie de TAKAYASU pour vérifier l'intérêt de l'échographie Doppler. (Etude des vaisseaux du cou).

Sur les 16 patientes, 11 avaient des anomalies au niveau de la carotide primitive. Les anomalies de l'artère carotide commune gauche étaient plus sévères chez 5 patientes. Quatre patientes avaient des lésions de l'artère carotide interne. Les sténoses de l'artère carotide primitive étaient vues à l'échographie comme des épaissements segmentaires au long du complexe intima média, hypo ou hyperéchogènes. Cet épaissement était localisé à la partie initiale de l'artère et on ne retrouvait pratiquement pas de lésion distale. Seule une patiente présentait des plaques sur chaque bulbe carotidien attribué à de l'athérosclérose.

Quinze patientes ont bénéficiées d'une étude par écho Doppler. On retrouvait des anomalies Doppler à type d'ondes monophasiques avec perte de l'inversion du flux diastolique chez 11 patientes. Cet aspect était bilatéral chez 3 patientes, à

gauche pour 6 et à droite pour 2. Cinq patientes présentaient un vol de l'artère sous-clavière (tous à gauche).

SUN a tenté de proposer des critères écho Doppler pour la maladie de TAKAYASU.

- Distribution des lésions :

+ anomalie isolée de l'artère sous-clavière.

+ atteinte uni ou bilatérale de la sous-clavière et atteinte bilatérale de l'artère carotide commune.

- Localisation des lésions : lésions proximales au niveau de l'artère sous-clavière et de l'artère carotide commune.

- Aspect morphologique en échographie B dimensionnelle pour l'artère carotide commune :

+ Épaississement de la paroi artérielle homogène long ou segmentaire en section longitudinale.

+ Signe du « Macaroni » en section transversale.

+ Densité homogène des épaississements.

D'après lui, si ces lésions échographiques sont découvertes chez une femme jeune, on peut suspecter une maladie de Takayasu. Par ailleurs, il a étudié l'intérêt de l'écho Doppler dans le suivi thérapeutique en démontrant l'efficacité du traitement corticoïde avec amélioration des lésions vasculaires à l'échographie Doppler.

#### 2.4.5.1.3 Synthèse.

L'échographie Doppler pour les vaisseaux du cou est un examen primordial. En effet, on peut retrouver des critères échographiques en faveur de cette maladie.

Elle est intéressante également pour la surveillance lésionnelle et pour la surveillance thérapeutique.

#### 2.4.5.2 Tomodensitométrie ultra rapide.

Elle occupe une place essentielle dans l'étude de la pathologie aortique courante. Sa place dans l'évaluation de la maladie de TAKAYASU reste à définir.

##### 2.4.5.2.1 Technique

La tomodensitométrie ultra rapide (TDM-UR) appartient aux appareils de tomodensitométrie de « 5<sup>e</sup> génération » dont les premières applications datent de 1985.

La production de rayons X et l'organisation des batteries de détecteurs ont été intégrés dans la conception des appareils de la TDM-UR afin d'atteindre le but suivant : l'exploration morphologique et fonctionnelle du cœur et de ses affections valvulaires, myocardiques et péricardiques.

Pour éliminer les artefacts liés aux mouvements cardiaques qui rendent son exploration par la TDM conventionnelle impossible il fallait obtenir un appareil avec un temps de pose très bref pour réduire le plus possible ces artefacts. Ainsi, la TDM-UR peut être jusqu'à 20 fois plus rapide, soit 50 millisecondes par prise, que la TDM conventionnelle dont le temps de pose est de 1 seconde.

L'appareil de TDM-UR peut être utilisé selon deux modes : le mode multi-coupes multi-images et le mode morphologique. Ce dernier est celui qui est utilisé avec une seule source de rayons dont on se sert de façon répétée en déplaçant le sujet horizontalement sur la table d'examen avec des épaisseurs de coupes variables.

On réalise des coupes sans injection depuis les vaisseaux de la gerbe jusqu'à la bifurcation aortique, puis des coupes précoces avec injection explorant l'aorte.

#### 2.4.5.2.2 Mesures et référence normales (51)

*Tableau* : Mensurations en millimètres de l'aorte normale à la TDM établies au niveau thoracique par ARONBEG IN et au niveau abdominal par HOREJS IN (51).

Aorte sus valvulaire	Aorte ascendante	Aorte descendante haute (1 cm sous la crosse)	Aorte descendante basse (sus diaphragmatique)	Aorte supra coeliaque	Aorte étage rénal	Aorte sous rénale
36 mm	35 mm	26 mm (+/- 6)	24 mm (+/- 5)	19 mm (+/- 2,5)	15 mm (+/- 2,5)	14 mm (+/- 2,5)

La norme de l'épaisseur de la paroi de l'aorte a été évaluée à 2 mm environ par WOLF (52).

#### 2.4.5.2.3 Type de lésions

On retrouve les lésions « classiques » de la maladie de TAKAYASU (sténose, occlusion, ectasie) et des anomalies plus spécifiques à la TDM-UR.

- Des liserés hyperdenses spontanément d'environ (50 UH) avant injection de produit de contraste.
- Des épaissements pariétaux circonférentiels lors de l'injection de produit de contraste allant de 2 à 5 mm environ.
- Des lésions athéroscléreuses.

La plus grande étude concernant la TDM est celle de HAYASHI (53). Dans cette étude rétrospective et prospective, menée entre 1978 et 1991, il a effectué les mesures de la paroi et du diamètre interne de l'aorte thoracique et des carotides primitives avant et après injection de produit de contraste. Tous les patients

avaient au stade systémique et chronique de la maladie un épaissement des parois aortiques thoraciques et des carotides primitives. Avant injection, les parois pouvaient être facilement distinguées de la lumière vasculaire par les liserés spontanément hyperdenses. Après injection, il note également un aspect en « double contour » correspondant à l'atteinte inflammatoire de l'ensemble médio-adventiciel de la paroi. Au stade chronique, des lésions sténo-occlusives, des dilatations, des anévrismes et des dissections aortiques étaient également notées.

#### 2.4.5.2.4 Topographie des lésions (54)

Dans son étude SHARMA a analysé les modifications morphologiques des vaisseaux au cours de la maladie de Takayasu. Il a réalisé son étude sur 24 patients atteints de maladie de Takayasu en les comparant avec des sujets sains, d'autres athéroscléreux, d'autres ayant eu un anévrisme aortique et enfin, d'autres ayant eu une dissection aortique.

Voici les tableaux résumant le type et la localisation des lésions de patients atteints de maladie de Takayasu.

Segment	Anomalie de la lumière artérielle			
	Sténose	Occlusion	Dilatation	Anévrisme
Ao ascendante	-	-	6	1
Crosse Aortique	-	-	5	-
Aorte thoracique	6	-	4	3
Aorte abdominale				
Sus rénale	2	1	2	2
Péri rénale	6	1	1	2
Sous rénale	-	-	-	-

## Architecture de la paroi artérielle

Segment	Calcification thromboses		Epaississement	En forme de croissant	En anneau
Aorte ascendante	-	-	2	-	1
Crosse aortique	6	-	4	1	1
Aorte thoracique	8	2	7	13	4
Aorte abdominale					
Sus rénale	3	3	5	8	2
Péri rénale	7	-	8	10	2
Sous rénale	3	-	6	2	1

2.4.5.2.5 Synthèse

La TDM montre les modifications spécifiques de la paroi artérielle avec les épaisissements, les déformations. Par ailleurs, elle met en évidence également les lésions classiques (sténose, occlusion, ectasie). Elle est intéressante car elle est beaucoup moins traumatisante que l'artériographie, elle est utile pour la surveillance évolutive et thérapeutique.

2.4.5.3 L'artériographie et les différents types d'angiographies

- L'artériographie classique consiste en l'injection de produit de contraste par voie artérielle le plus souvent fémorale.

- L'angiographie numérisée : la numérisation peut se résumer au traitement informatique d'image avant injection de produit de contraste, ces mêmes images



étant soustraites des clichés définitifs obtenus après l'injection. Ainsi, les images résultantes ne rapportent comme détails anatomiques que ceux de la lumière des vaisseaux opacifiés.

Il existe deux modes d'injection possible :

- + Angiographie numérisée par voie intra veineuse
- + Angiographie numérisée par voie intra artérielle

#### 2.4.5.3.1 Avantages et limites des différentes méthodes

\* Les artériographies classiques ont un inconvénient majeur : la grande quantité de produit de contraste iodé. Il faut donc s'assurer de la normalité de la fonction rénale avant et après l'examen, surveiller la tension artérielle pendant la durée complète de l'examen et éventuellement recourir à une expansion volémique.

Par ailleurs, la durée de l'examen est longue et il y a nécessité d'une hospitalisation de 24 à 48 heures.

D'autre part, la voie artérielle est parfois dangereuse chez un malade aux artères lésées ou chez un enfant.

Enfin, s'il existe des sténoses importantes de l'aorte abdominale, il faut avoir recours à des voies d'abord artérielles rétrogrades non dénuées de risque.

\* De leur côté, les techniques d'artériographie digitalisée veineuse et surtout intra artérielle se sont montrées avantageuses à plusieurs niveaux.

L'angiographie par voie intra veineuse nécessite de petite quantité de produit de contraste, de 120 à 160 ml, et peut ainsi être faite en ambulatoire. Elle élimine également tous les risques de la voie artérielle.

Elle a également comme avantages la possibilité d'explorer dans un même et unique temps à la fois la circulation systémique et pulmonaire.

Son inconvénient majeur est la qualité parfois insuffisante des clichés obtenus. En effet, elle nécessite une totale coopération de la part du malade et une immobilité complète lors de la prise des clichés ; conditions parfois difficile à obtenir notamment chez l'enfant. Sa définition n'est satisfaisante que pour l'ensemble de l'aorte thoraco-abdominale, les bifurcations carotidiennes et l'origine des artères rénales et digestives.

Par contre, la définition de l'origine des troncs supra aortiques, des artères vertébrales, des parties distales des artères rénales et des voies collatérales, est insuffisante, de même que pour la visualisation d'irrégularités pariétales de l'aorte (55).

Elle est donc indiquée pour le suivi de certaines lésions, pour les contrôles post-opératoires et pour les patients chez qui la voie artérielle est contre indiquée.

- L'artériographie digitalisée intra artérielle est un examen court. Elle utilise deux fois moins de produit de contraste iodé que l'artériographie classique et la qualité de définition de ses images est nettement supérieure à celle de l'artériographie digitalisée par voie veineuse.

#### 2.4.5.3.2 Types de lésions

On observe 4 types de lésions artérielles. Par ordre décroissant de fréquence, on objective :

- DES STENOSES : - segmentaires ou étendues, situées habituellement au niveau de l'ostium des vaisseaux, à contours irréguliers.

- en flammèche ou effilées en pointe.

- DES OCCLUSIONS (tronculaires ou distales)
- DES ECTASIES à type de simple dilatation à bords lisses et parallèles ou plus rarement à type d'anévrismes vrais, fusiformes ou sacciformes.
- DES IRREGULARITES PARIETALES. Ce sont les lésions les plus précoces.

L'artériographie permet également d'apprécier la circulation collatérale.

Aucune de ces anomalies élémentaires artériographiques n'est spécifique. C'est avant tout leur association et le contexte qui sont évocateurs.

Par ailleurs, au sein des artériopathies inflammatoires, seule la maladie de TAKAYASU associe des sténoses et des dilatations de l'aorte chez un même malade (21).

#### 2.4.5.3.3 Résultats

Dans la série de CHERMET (60), la pan-aortographie des patients a révélé l'existence de 22 lésions non suspectées cliniquement, y compris 6 lésions de l'aorte, 8 des artères rénales et 5 de l'artère mésentérique supérieure. La connaissance de telles lésions préalablement à la survenue de complications permet de mieux orienter la surveillance de cette maladie dont l'évolution est peu prévisible.

#### 2.4.5.3.4 Topographie des lésions

##### Au niveau des troncs supra-aortiques

Elle constitue la localisation la plus fréquente de la maladie de TAKAYASU. A cet étage, l'artère la plus souvent lésée semble être l'artère sous-clavière gauche (56) principalement dans sa partie post-vertébrale, s'étendant en aval vers l'artère axillaire.

Les carotides primitives sont aussi souvent atteintes, à leur origine ou plus distalement au niveau de la carotide interne.

#### Au niveau de l'aorte

L'aorte elle-même est touchée dans 60 % des cas environ. Les lésions se situent habituellement sur l'aorte abdominale sus-rénale, et non au niveau de la crosse, sur l'aorte thoracique également débutant après la naissance de la sous-clavière gauche, donnant une image en queue de rat au niveau diaphragme.

Par ailleurs, la localisation aortique reste rarement isolée.

#### Au niveau des artères rénales (57).

L'atteinte rénale existe environ chez un patient sur deux. Elle peut être unilatérale, touchant alors essentiellement l'artère droite mais est le plus souvent bilatérale. Les lésions artérielles s'étendent jusqu'à la bifurcation rénale mais sans intéresser les branches primaires ou secondaires sauf en cas de thromboses surajoutées.

La localisation rénale est responsable dans la plupart des cas d'hypertension artérielle rénovasculaire, parfois d'ischémie dans le territoire rénal correspondant .

#### Au niveau des artères pulmonaires

L'atteinte des artères pulmonaires a été constatée chez 14 % des 79 cas en Inde (58), chez 44 % des 38 cas en Corée (59), chez 45 % des 35 patients mexicains de LUPPI-HERRERA (1) et jusqu'à 70 % des 30 cas japonais de YAMADA (56).

Elle prédomine sur le tronc de l'artère pulmonaire droite. L'artériographie pulmonaire n'est indiquée qu'en présence d'un point d'appel clinique ou radiographique (hyperclarté des champs pulmonaires ou dilatation du tronc des artères pulmonaires sur la radiographie thoracique).

### Au niveau des artères digestives

Peu parlantes en raison d'une circulation collatérale développée suppléant les différents déficits, les lésions des artères digestives sont pourtant très fréquentes sur les artériographies avec atteinte prédictive de l'artère mésentérique supérieure.

### Atteinte cardiaque

Une artériographie sélective peut révéler une atteinte coronaire mais beaucoup plus rarement et surtout localisée au niveau de l'ostium.

#### 2.4.5.3.5 Synthèse

L'artériographie est intéressante par la mise en évidence de zone de sténoses juxtaposées à des dilatations au niveau de l'aorte (association très évocatrice de la maladie).

Elle met en avant l'importance de la diffusion des lésions et surtout l'association d'une atteinte des troncs supra-aortiques et d'une atteinte sous-diaphragmatique de l'aorte (artère rénale particulièrement).

La recherche de certaines localisations privilégiées de l'affection (artère sous-clavière surtout) est importante.

#### 2.4.5.4 Imagerie par résonance magnétique

##### 2.4.5.4.1 Avantages et limites

Son avantage est l'absence d'irradiation et d'injection d'iode.

Elle permet l'étude de l'aorte dans un plan frontal donc une bonne appréciation de l'étendue et des limites des lésions sténotiques ou dilatées et de leur localisation

par rapport aux troncs vasculaires. Son étude de la partie initiale de l'aorte est très précise. En revanche, elle explore mal les artères digestives.

#### 2.4.5.4.2 Résultats et topographie

La première étude par IRM date de 1986 par MILLER (61). Il compare les résultats des artériographies à ceux de l'IRM et celle-ci apparaît décevante avec une sensibilité de 58 % et une spécificité de 82 %. Les artériographies avaient été effectuées après les IRM pour éliminer toute connaissance préalable des sites lésionnels. Les lésions les mieux visualisées à l'IRM sont l'aorte ascendante, la crosse et le tronc artériel brachio-céphalique.

Quatre ans plus tard, YAMADA (62) a étudié 77 patients avec un appareil plus performant. Là, la correspondance lésionnelle était identique entre les résultats par IRM et les artériographies au niveau de l'ensemble de l'aorte thoraco-abdominale. L'évaluation des lésions artérielles pulmonaires correspondait dans 90 % des cas.

Par contre, l'IRM était jugée défailante sur les troncs distaux.

#### 2.4.5.4.3 Synthèse

L'angio-IRM pourrait trouver une place dans l'évaluation des artères profondes. Actuellement, la technique d'IRM est trop coûteuse et peu accessible pour permettre une utilisation courante. Par ailleurs, l'IRM peut détecter les anomalies situées au niveau de la crosse, du TABC, de l'aorte ascendante mais elle est très décevante pour l'étude des artères profondes.

#### 2.4.5.5 Autres examens

La scintigraphie pulmonaire autrefois utilisée, permettait de retrouver en cas d'atteinte pulmonaire des images proches de celles de l'embolie pulmonaire.

L'urographie intra-veineuse pouvait être utile devant toute suspicion d'hypertension artérielle réovasculaire montrant un retard de sécrétion, une asymétrie entre les 2 reins. Mais cet examen n'est pas spécifique de la maladie de TAKAYASU.

#### 2.4.6 Anatomopathologie (63 )

Les bases anatomiques de la maladie de TAKAYASU ont été définies en 1963 par NASU à partir de 21 cas autopsiques.

##### 2.4.6.1 Critères macroscopiques

La maladie de TAKAYASU se caractérise par une lésion segmentaire, souvent multifocale touchant l'aorte et ses principales branches.

On note un épaissement considérable de l'adventice, réalisant un véritable feutrage périvasculaire, noyant la périphérie du vaisseau et adhérent aux organes de voisinage.

D'autre part, à l'ouverture du vaisseau, l'intima est épaissie, blanche, boursoufflée.

La limite entre les zones atteintes et les zones saines est nettement visible. On observe une évolution sténosante avec conservation du diamètre externe du vaisseau. Les lésions ectasiantes sont rares mais leur association avec des lésions sténosantes est hautement caractéristique de l'affection.

##### 2.4.6.2 Critères histologiques

La maladie de TAKAYASU est une pan-artérite inflammatoire évoluant de dehors en dedans vers l'occlusion progressive du vaisseau.

Les modifications les plus marquées siègent à la jonction média adventice. Il existe constamment une sclérose adventitielle dense faite d'épais trousseaux

collagènes englobant des vasa-vasorum à parois épaissies. Surtout, cette sclérose dissocie la partie externe de la média.

Il s'y associe une composante inflammatoire variable.

La présence de foyers de nécrose fibrinoïde est rare.

Le plus souvent, un épaississement intimal fibro-oedémateux lâche est associé aux lésions médio-adventitielles.

Cette artériosclérose intimale secondaire est responsable de l'aspect irrégulier, boursoufflé à l'ouverture du vaisseau et peut aboutir à une réduction marquée voire à une occlusion complète du vaisseau.

Les lésions les plus caractéristiques siègent au niveau de l'aorte et des principales artères élastiques qui en naissent (sous-clavière, carotides primitives, iliaques). Toutefois, les lésions peuvent se prolonger sur les principales collatérales musculaires de l'aorte (tronc coeliaque, mésentérique, rénale). Il s'agit le plus souvent de sténoses ostiales pouvant aboutir à une oblitération complète.

#### 2.4.6.3 Aspects évolutifs

Trois formes peuvent être schématisées : une forme granulomateuse, une autre productive surtout lymphoplasmocytaire et une dernière cicatricielle caractérisée par un épaississement et un raccourcissement du vaisseau.

Parmi les formes opérées à la phase occlusive, tardive de la maladie, environ 2/3 des cas répondent à des lésions cicatricielles mutilantes.

Les ganglions régionaux prélevés montrent souvent une histiocytose sinusale non spécifique, parfois des lésions granulomateuses de type tuberculoïde.



#### 2.4.6.4 Aspects topographiques

De la topographie des lésions dépend l'expression clinique.

##### 2.4.6.4.1 L'atteinte aortique

Elle est présente environ une fois sur deux. Tous les segments peuvent être intéressés, soit de façon isolée, soit de façon diffuse et extensive.

L'atteinte de la crosse peut s'accompagner d'une insuffisance aortique liée soit à la dilatation de l'aorte initiale, soit à l'épaississement des valves aortiques.

L'association avec une fibrose rétropéritonéale a été signalée.

##### 2.4.6.4.2 L'atteinte des troncs supra-aortiques.

Elle est présente dans plus de la moitié des cas. La localisation sous-clavière post-vertébrale est la plus fréquente mais les carotides primitives peuvent être le siège de sténoses longues.

L'atteinte axillo-humérale isolée ou associée à une atteinte sous-clavière est aussi de nature à évoquer une artériopathie inflammatoire.

##### 2.4.6.4.3 L'atteinte des artères viscérales abdominales

Elle réalise des sténoses ostiales et/ou proximales, le plus souvent associées à une atteinte de l'aorte abdominale. On peut observer une oblitération du tronc coeliaque, de la mésentérique supérieure ou d'une ou deux artères rénales. L'hypertension artérielle rénovasculaire est un mode de présentation privilégié de la maladie et un facteur pronostique déterminant.

Les localisations à l'aorte abdominale sont les plus fréquentes chez l'enfant où elles représentent une cause non négligeable d'hypertension rénovasculaire.

#### 2.4.6.4.4 L'atteinte des axes ilio-fémoraux

L'atteinte du carrefour aortique peut largement déborder sur les axes ilio-fémoraux. La localisation la plus distale observée est l'atteinte poplitée.

#### 2.4.6.4.5 L'atteinte artérielle pulmonaire

Elle peut être méconnue en l'absence de recherche systématique et est moins fréquente en Europe que dans les pays asiatiques. La branche droite est plus souvent atteinte que la gauche mais des lésions peuvent se voir sur le tronc de l'artère pulmonaire. Il s'agit de sténoses, d'obstructions et d'irrégularités pariétales. Les formes sévères conduisant à l'acte chirurgical sont peu fréquentes.

#### 2.4.6.4.6 L'atteinte coronaire

Elle réalise le plus souvent une sténose ostiale plus rarement tronculaire ou distale. Des formes anévrismales existent également mais beaucoup plus rarement.

#### 2.4.6.4.7 L'atteinte multifocale

Les formes multifocales sont fréquentes, ménageant entre deux atteintes des segments intercalaires indemnes. Il existe cependant des atteintes diffuses, sans interpositions de segments vasculaires épargnés.

### **2.5 DIAGNOSTIC POSITIF**

Le diagnostic positif de la maladie de TAKAYASU sera logiquement posé sur des arguments cliniques, confronté à un bilan radiographique et normalement confirmé par une preuve histologique.

Si certaines formes cliniques ne posent pas de problème diagnostique, pour d'autres il en est autrement : notamment quand l'âge du patient est nettement

supérieur à la moyenne, quand le syndrome inflammatoire est absent et surtout quand manque la preuve histologique (parfois difficile à obtenir).

Ce fait est si fréquent que plusieurs consensus se sont faits, permettant de fonder le diagnostic de la maladie de TAKAYASU.

\* En 1982, FIESSINGER et al (23) proposent des critères diagnostiques regroupés dans le tableau suivant :

Critères cliniques et biologiques	Critères radiologiques	Critères anatomopathologiques
Age de début avant 30 ans  1 point	Anévrysmes et sténoses aortiques associés  10 points	Infiltration inflammatoire de l'adventice et de la média  10 points
Syndrome inflammatoire avec VS > à 20 mm 1 point	Sténoses aortiques  5 points	Sclérose adventitielle isolée 4 points
Origine Afrique du Nord  1 point	Sténoses de la carotide primitive  4 points	Lésions non spécifiques mais également non athéromateuses 4 points
	Sténoses de l'artère sous-clavière ou axillaire 4 points	
Antécédents tuberculeux  1 point	Sténose des artères pulmonaires 5 points	
	Simple épaissement pariétal (TDM, échographie) 4 points	

Le diagnostic est considéré comme très probable lorsque le score est supérieur à 10 pour un total de 54 points.

Par ailleurs, FIESSINGER rappelle qu'un score inférieur à 10 n'exclut pas le diagnostic.

\* Le collège Américain de Rhumatologie (64) a également proposé des critères en 1990.

Critères de classification proposés par l'A.C.R :

- 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 90,5 % et une spécificité de 97,8 %.

Ces critères ont été élaborés en comparant 63 patients ayant une autre forme d'atteinte vasculaire.

Par ailleurs, une autre classification a été proposée par l'ACR avec seulement 5 des 6 critères précédemment cités (sans la claudication d'une extrémité) et elle retient le diagnostic de la maladie de TAKAYASU avec sensibilité de 92,1 % et une spécificité de 97 %.

## **2.6 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

L'absence de spécificité des manifestations de la maladie de TAKAYASU nécessite d'éliminer les autres étiologies des sténoses et/ou ectasies vasculaires avant d'arriver à ce diagnostic.

## 2.6.1 Absence de syndrome inflammatoire.

### 2.6.1.1 La coarctation aortique

C'est une sténose située au niveau de l'isthme de l'aorte à la jonction crosse aortique-aorte descendante.

#### 2.6.1.1.1 Clinique.

C'est la découverte fortuite d'un souffle, d'une hypertension artérielle ou de pouls fémoraux faibles voire abolis qui révèle la coarctation. Plus rarement, une dyspnée d'effort, une fatigabilité des membres inférieurs constituent des signes révélateurs.

A l'auscultation, on perçoit un souffle systolique au deuxième espace intercostal gauche et surtout dans l'espace inter-scapulo-vertébral gauche. Les pouls fémoraux sont abolis ou diminués contrastant avec des pouls radiaux amples. La tension artérielle systolique et diastolique est plus ou moins élevée aux membres supérieurs avec une différence tensionnelle de plus de 20 mm de HG entre les membres supérieurs et les membres inférieurs.

#### 2.6.1.1.2 Examens complémentaires

##### Electrocardiogramme.

Il est le plus souvent normal.

##### Cliché de thorax.

De face, il peut montrer des signes directs de coarctation :

- Image en cheminée ( 30% des cas ).
- Image en forme de chiffre 3 ( 25 à 45% des cas ).
- Image en double indentation ( 11% ).

- Image en double bouton aortique ( 4% ).
- Présence d'encoches costales le plus souvent de la quatrième à la huitième côte.

#### Echographie doppler.

La coarctation peut être visualisée par une incidence supra-sternale en coupe grand axe en s'orientant vers l'isthme de l'aorte et l'artère pulmonaire gauche.

On tente de préciser l'importance du rétrécissement, son siège par rapport à la sous-clavière gauche et le diamètre de la crosse aortique car une hypoplasie de l'aorte horizontale peut être associée à la coarctation.

Le diagnostic de sévérité de la coarctation peut être apprécié :

- par le retentissement sur le ventricule gauche ( le plus souvent il existe une hypertrophie concentrique du ventricule gauche ).
- par doppler pulsé ou continu : en aval de la sténose, un flux turbulent de vélocité élevée est enregistré.

L'échographie reconnaît les malformations associées : communication inter-ventriculaire, hypoplasie de l'aorte horizontale.

#### IRM

Cet examen non invasif est une excellente technique pour visualiser la crosse de l'aorte et l'isthme en incidence transverse.

Elle permet de voir le siège de la coarctation, son type, ses rapports avec les artères sous-clavières. Elle permet également d'apprécier le développement de la circulation collatérale, artères mammaires internes et vaisseaux médiastinaux postérieurs.

#### Angiographie numérisée.

C'est un examen de premier choix pour visualiser la coarctation et localiser son site. L'appréciation du caractère serré repose sur des critères morphologiques : aspect de la sténose, importance de la circulation collatérale.

#### 2.6.1.1.3 Traitement.

Compte tenu du pronostic fâcheux à l'âge adulte ( anévrisme ou dissection aortique, complications neurologiques par athérome ou malformations vasculaires, greffes Oslériennes, insuffisance cardiaque terminale ), toute coarctation doit être traitée.

Le traitement peut être chirurgical ( le plus souvent par la technique de Craaford : résection et suture termino-terminale ).

Il peut être également réalisé par angioplastie ( l'abord se fait par l'artère fémorale ; le diamètre du ballon doit être deux à trois fois celui de la coarctation et il faut gonfler de façon itérative pendant dix secondes entre 3 et 9 atmosphères.)

#### 2.6.1.2 L'artériopathie post radique

Elle peut donner le même tableau clinique que la maladie de TAKAYASU à la phase d'état mais un interrogatoire bien mené permet généralement de faire le diagnostic.

#### 2.6.1.3 Le syndrome de MARFAN

Pour cette maladie à transmission autosomique dominante, le diagnostic sera évoqué par les antécédents familiaux, le morphotype, l'hyperlaxité ligamentaire et les malformations oculaires.

Les lésions vasculaires de type anévrismes traduisent la déficience des fibres élastiques. Elles peuvent aussi bien toucher les artères que les veines mais épargnent en général les troncs supra-aortiques.

#### 2.6.1.4 L'athérosclérose

Elle reste le diagnostic différentiel le plus difficile à établir notamment dans les formes anciennes de maladie de TAKAYASU où elle peut se surajouter. Les sites de prédilection de l'athérosclérose sont les ostium et les segments proximaux des troncs supra-aortiques, l'aorte abdominale distale et surtout le carrefour aorto-iliaque. Cette dernière n'atteint pas les artères pulmonaires.

On notera ici l'importance de l'interrogatoire, des facteurs de risque cardiovasculaires et de l'échographie pouvant révéler des plaques athéromateuses sur les parois des vaisseaux.

#### 2.6.1.5 Cas particulier de l'enfant : l'homocystinurie

Cette maladie autosomique récessive (fréquence 1/36000) est due à un déficit en cystathionine synthétase. Son tableau clinique se constitue en quelques années associant un retard psychomoteur, des troubles comportementaux, une dysmorphie type MARFAN, une ectopie cristalline et des manifestations cutanées. L'élément évolutif le plus menaçant est dû aux manifestations vasculaires à type de thromboses artérielles ou veineuses, pouvant siéger dans n'importe quel territoire.

Une fois le diagnostic évoqué, la réaction de BRAND permet un diagnostic simple et fiable.

### 2.6.2 Présence d'un syndrome inflammatoire

#### 2.6.2.1 L'anévrisme mycotique

Il survient souvent dans un contexte de septicémie ou d'endocardite avec bactériémie. En plus du syndrome inflammatoire, on retrouvera des signes d'infection avec hyperthermie, frissons, purpura.



Par ailleurs, à l'inverse de la maladie de TAKAYASU, ces manifestations apparaissent quasiment dans le même temps que les lésions vasculaires et tendent à persister.

Enfin, un bilan infectieux bien conduit, avec recherche de la porte d'entrée permettra le plus souvent d'isoler le germe en cause.

### 2.6.2.2 L'anévrisme syphilitique

Il est cité pour mémoire, mais semble avoir totalement disparu de nos jours.

### 2.6.2.3 Les autres artérites inflammatoires

Nous ne retiendrons que les plus fréquentes et que celles qui donnent un tableau proche de la maladie de TAKAYASU.

Critères	Maladie de TAKAYASU	Maladie de HORTON	Panartérite noueuse	Maladie de BUERGER
Sexe	F	F > M	F = M	M
Age de début	10 à 20 ans	> 50 ans	Tous les âges	25 à 40 ans
Symptomatologie Rhumatismale	Inconstante, variée, précèdent les lésions	Surtout à type de pseudoarthrite rhyzomélique	Polyarthralgies diffuses	Absente
Localisation artérielle	Gros troncs	Artères céphaliques (temporales et ses branches)	Artéριοles viscérales	Petites artères distales des membres
Atteinte veineuse	Absente	Absente	Absente	Fréquente (thrombose profonde et superficielle)
Anatomo pathologie	Panartérite giganto-cellulaire siégeant au niveau de la partie externe de la média	niveau de la partie interne de la média	Périartérite nodulaire et nécrosante	Endartérite thrombosante

#### 2.6.2.3.1 La maladie de HORTON

Elle diffère de la maladie de TAKAYASU par la symptomatologie clinique :

- à type de céphalées temporales, superficielles avec artères temporales indurées,

non battantes.

- à type de claudication de la mâchoire.

Elle diffère également par la topographie des lésions . Si l'atteinte des artères temporales est la plus fréquente, la maladie peut aussi être diffuse aux vaisseaux de gros et moyen calibres. C'est l'histologie qui apporte le diagnostic.

#### 2.6.2.3.2 La maladie de BUERGER ou thrombo-angéite oblitérante

C'est l'artérite de l'homme jeune souvent gros fumeur.

L'histologie fait le diagnostic. La média est respectée, l'adventice le siège d'une fibrose intense. Le granulome inflammatoire à cellules géantes se développe au niveau de l'intima avec de nombreux thrombi en contact obstruant la lumière des vaisseaux. L'évolution lente, pénible de cette artérite distale met en jeu essentiellement le pronostic fonctionnel, surtout en cas de poursuite de tabagisme (60 % d'amputation à 10 ans d'évolution).

#### 2.6.2.3.3 Péri-artérite noueuse

C'est une vascularite nécrosante, segmentaire, touchant par poussées successives les artères de petit et moyen calibre.

\* Signe cliniques :

- Les signes généraux sont marqués : fièvre, polyalgies, amaigrissement.

- Arthralgies.
- Multinévrite touchant volontiers le sciatique poplité externe.
- Signes cutanés : nodules, purpura infiltré, livedo réticularis.
- Signes cardio-vasculaires : HTA, thromboses artérielles, phénomène de RAYNAUD, insuffisance cardiaque.
- Asthme rebelle aux traitements habituels.
- Manifestations rénales : révélées par une hématurie, une protéinurie, une insuffisance rénale.
- Signes digestifs : cholécystite, appendicite, infarctus mésentérique, perforation d'ulcère, hémopéritoine.

\* Examens complémentaires :

- La biologie est non spécifique : signes d'inflammation, hyperleucocytose, éosinophilie, présence de facteurs rhumatoïdes.
  - L'angiographie recherche des anévrismes, des sténoses, des oblitérations artérielles.
  - La biopsie recherche les lésions segmentaires avec nécrose fibrinoïde de la paroi, réaction inflammatoire périvasculaire, cicatrice fibreuse.
- \* On note la présence de formes cliniques particulières associée au virus de l'hépatite B, à un cancer viscéral ou à une hémopathie.

2.6.2.4 Cas particulier de l'enfant : l'artérite de KAWASAKY

C'est une artérite réactionnelle à différents agents infectieux comme les Rickettsies, le mycoplasme, l'EBV ou le CMV.

Son tableau clinique constitue le syndrome adéno-cutaneo-muqueux.

Il se traduit par une hyperthermie accompagnant une chéleite, une conjonctivite, des adénopathies cervicales et un érythème palmo-plantaire suivi d'une desquamation en doigt de gants.

Parallèlement à ces manifestations, apparaissent des lésions vasculaires thrombotiques ou ectasiantes, diffuses, sans localisation préférentielle mais dont l'atteinte coronaire (2 à 3 %) conditionne le pronostic.

### 2.6.3 Au total

Face à des lésions vasculaires, en l'absence de syndrome inflammatoire, en dehors des malformations vasculaires et des maladies congénitales, il semble que ce soit l'athérosclérose qui pose le plus de problème lors du diagnostic différentiel avec la maladie de TAKAYASU.

Par contre en cas de signes d'inflammation, il est important d'éliminer un processus infectieux avant de mettre en place un traitement par corticothérapie.

## **2.7 FORMES CLINIQUES**

### 2.7.1 Grossesse et maladie de TAKAYASU (65)

Dans les pays où la pathologie est relativement fréquente, il n'est pas rare que cet événement soit l'occasion de soupçonner l'atteinte, lors de la découverte à l'examen clinique systématique de l'absence d'un pouls, d'une HTA.

La maladie de TAKAYASU peut retentir sur la gestation. Deux tiers des grossesses font des complications cardio-vasculaires pendant leur déroulement ou en post-partum.

L'hypertension artérielle est la complication principale avec les risques d'éclampsie, mais aussi d'insuffisance cardiaque, d'hémorragie cérébrale. Par ailleurs, des lésions étendues de l'aorte abdominale, de ses branches rénales et surtout hypogastriques entraîneront une hypotrophie foetale d'autant plus fréquente que se surajoutera une HTA.

Un score à visée pronostique a été mis au point en fonction de différents facteurs de risque, le rôle de l'HTA restant majeur. Il est fondamental de la dépister, de la traiter précocement tout au long de la grossesse.

### 2.7.2 Pathologies associées.

La fréquence des maladies associées illustre les difficultés rencontrées dans la connaissance de l'étiopathogénie de l'artérite de TAKAYASU.

#### 2.7.2.1 Maladie de CROHN

C'est l'association la plus fréquente. La prévalence de la maladie de CROHN dans l'artérite de TAKAYASU est de 1,5 à 3 % soit 100 fois la prévalence dans la population générale.

La maladie de CROHN survient de façon simultanée à l'artérite.

#### 2.7.2.2 La Spondylarthrite ankylosante (66)

La SPA précède en général l'artérite d'une dizaine d'années et présente alors des caractères particuliers.

La prédominance masculine de la SPA commune ne se retrouve pas lorsqu'elle est associée à l'aorto-artérite. Dans ces cas, on a une nette majorité de femmes malades.

L'antigène HLA B27 isolé est ici souvent absent et ce sont les antigènes HLA B35 et A28 qui prédominent. Le syndrome inflammatoire est particulièrement marqué en cas d'association.

Une insuffisance aortique est parfois retrouvée.

### 2.7.2.3 Les affections cutanées

Certaines affections cutanées sont classiquement décrites comme associées à la maladie de TAKAYASU, mais avec une fréquence très variable en fonction des études (de 2,8 % à 28 %) (67)

Parmi les pathologies cutanées les plus citées, on retrouve les hypodermes nodulaires aiguës ou érythèmes noueux, les hypodermes nodulaires subaiguës (érythème induré de BAZIN) qui surviendraient plutôt en phase précocclusive. Le pyoderma gangrenosum s'observe inversement plus volontiers en phase occlusive.

### 2.7.2.4 Autres atteintes

De nombreuses pathologies ont été rapportées en association à l'artérite de TAKAYASU : polyarthrite rhumatoïde, lupus systémique... Mais leur diagnostic repose sur le caractère positif des anticorps antinucléaires dont on connaît le manque de spécificité.

Quant à la tuberculose, elle n'est pas considérée véritablement comme une maladie associée à l'artérite de TAKAYASU mais plutôt comme une étiologie probable.



2.7.3.2 Tableau n° 2: Anomalies biologiques des enfants présentant une maladie de TAKAYASU.

	Nbres enfants/nbres enfants testés	%
Hémoglobulinémie	11/15	73
Hyperleucocytose	10/26	38
C Réactive protéine > 3	18/22	81
Augmentation des immunoglobulines	12/20	60
Antistreptolysine 0 > 250 U	11/23	
CH 50 < 80 U	7/16	44
Anticorps antinucléaire	7/17	42
Facteur rhumatoïde	3/16	19
Protéinurie > 0,5 g /l	12/26	46
Hématurie	7/26	27
Vitesse de sédimentation élevée	19/26	85

2.7.3.3 Tableau n° 3: Artères lésées chez 21 enfants ayant une artérite de TAKAYASU.

Segment artériel lésé	Nombre	%
Artère rénale droite	11	52
Aorte thoracique	10	48
Aorte abdominale	10	48
Artère rénale gauche	10	48
Artère sous-clavière gauche	9	43
Artère sous-clavière droite	8	38
Artère carotide gauche	7	33
Artère carotide droite	4	19
Artère mésentérique supérieure	4	19
Tronc coeliaque	2	9
Artère pulmonaire	2	9
Artères coronaires	1	5
Tronc brachio-céphalique	1	5
Artère splénique	1	5
Artère hépatique	2	9
Artère vertébrale droite	2	9



#### 2.7.3.4 Synthèse.

Les formes débutant dans l'enfance ne sont pas rares, entre 50 et 77 % selon les études.

Par ailleurs, le pourcentage d'enfants est sûrement sous-estimé car de nombreux diagnostics sont faits devant des signes ischémiques chez l'adulte. C'est l'interrogatoire qui retrouve parfois un épisode inflammatoire non étiqueté dans l'enfance.

L'enfant le plus jeune ayant présenté une maladie de Takayasu avait 7 mois.

Par ailleurs, chez l'enfant les formes graves sont plus fréquentes.

Le début de la maladie est aussi beaucoup plus bruyant.

Pour LUPPI-HERRERA (1), 67 % des patients de moins de 15 ans ont une insuffisance cardiaque au moment du diagnostic.

Pour GOLDING (69), la phase pré-occlusive est beaucoup plus sévère avec une importante altération de l'état général, des signes cutanés et articulaires, avec l'évolution en un seul tenant et une extension rapide des lésions vasculaires.

Egalement, les atteintes de l'aorte thoracique descendante de l'aorte abdominale et des artères rénales sont beaucoup plus fréquentes chez l'enfant.

Ces localisations préférentielles de la maladie entraînent des hypertensions artérielles systémiques sévères et des insuffisances cardiaques par cardiopathie hypertensive.

## 2.8 EVOLUTION - PRONOSTIC

L'évolution naturelle de la maladie est capricieuse et donc difficile à prévoir mais il est indispensable de la préciser pour pouvoir juger de l'effet des traitements.

### 2.8.1 Evolution

Elle va dépendre de différents facteurs :

- La localisation des lésions
- La sévérité des lésions
- Le potentiel évolutif des lésions. Il existe en effet tous les intermédiaires entre les formes fixées froides et les formes fulminantes avec extension des lésions vasculaires et grand syndrome inflammatoire.

Ainsi, en 1973, l'indien SEN (70) sur une étude de 85 patients constatait qu'en l'absence de traitement l'espérance de vie était de 16 mois en moyenne, après la mise en évidence de la maladie.

De même manière, en 1972, FRAGA (46) rapportait toujours en l'absence de traitement 75 % de décès 2 ans après que le diagnostic ait été posé.

Par contre, comme l'illustre le tableau suivant, lorsqu'un traitement médical et/ou chirurgical est instauré, le pronostic s'améliore de manière significative.

Etudes	Dates	Nbre de cas	% de décès après 5 ans de traitement
SANO (71)	1966	62	25
FRAGA (46)	1972	135	35
LUPPI-HERRERA (1)	1977	107	15
ISHIKAWA (17)	1981	54	16
SUBRAMANYAN (44)	1988	88	11,4

A noter que dans la série d'ISHIKAWA seuls 3 de ses patients ont subi une intervention chirurgicale, les 51 autres n'ayant reçu qu'un traitement médical.

De son côté GODEAU (24) en 1985, sur 75 patients constatait :

- 92 % de survie 10 ans après le début de la maladie
- 86 % de survie 10 ans après la constatation du premier signe vasculaire.

La différence entre les résultats obtenus selon les études peut donc, en dehors des variations existant entre les protocoles thérapeutiques, s'expliquer par la différence d'évolutivité de la maladie lors de la mise en évidence du diagnostic.

## 2.8.2 Pronostic

### 2.8.2.1 Etude d'ISHIKAWA

ISHIKAWA en 1977 (17) (sur une étude de 54 cas suivis pendant 18 ans au plus), a établi une classification permettant une évaluation du pronostic des différents malades.

Pour cela, il retient comme principales complications.

- L'HTA et son retentissement sur l'ensemble de l'organisme.
- La rétinopathie.
- Les anévrismes.
- L'insuffisance aortique et son retentissement cardiaque.

Il classe ensuite ses patients en 4 groupes, en fonction de la sévérité des lésions.

- Groupe 1 : sans complications.

- Groupe 2a : avec un des critères précédemment définis, mais de forme modérée.
- Groupe 2b : avec un des critères mais de forme sévère.
- Groupe 3 : avec deux ou plus des critères cités.

Le caractère sévère ou modéré des complications s'évalue comme suit :

- La rétinopathie est évaluée en fonction des quatre stades du fond d'œil :

- + Stade 1 : dilatation des petits vaisseaux.
- + Stade 2 : micro anévrisme.
- + Stade 3 : anastomoses artério-veineuses
- + Stade 4 : complications oculaires

L'existence d'un fond d'œil stade 1 fait classer la maladie dans le stade 2a. Les trois autres conduisent au stade 2b.

- L'hypertension artérielle : quelque soit son étiologie, elle conduit au groupe 2b si la pression artérielle systolique est supérieure à 200 mm Hg et si la diastolique est supérieure à 110 mm Hg.

- L'anévrisme : il est considéré comme sévère lorsque son diamètre est supérieur ou égal à deux fois celui du vaisseau.

- L'insuffisance aortique : elle est évaluée par angiographie.

ISHIKAWA introduit également la notion d'«événement sévère » assombrissant le pronostic.

- Accident vasculaire cérébral.
- Oedème aigu du poumon.

- L'existence de lésions sténosantes ou anévrismales
- La sévérité (groupe 1 + 2a contre 2b + 3)
- L'HTA
- L'insuffisance cardiaque (présente ou non)

### 2.8.3 Conclusion

Certains considèrent l'insuffisance coronarienne comme un autre facteur pronostique (l'âge moyen d'apparition est de 32 ans et l'âge moyen de décès est de 35 ans (72) )

Par ailleurs, il faut retenir que l'artérite de TAKAYASU est une maladie grave qui nécessite la mise en place d'un traitement adapté le plus précocement possible.

De plus, s'il semble difficile d'établir un pronostic fiable lors du diagnostic, les études montrent et fort logiquement que moins un malade présente de complications plus son espérance de vie est élevée : en moyenne 85 % environ à 5 ans.

Enfin, il faut garder à l'esprit que le pronostic pour un même malade est susceptible d'évoluer au cours des années et ceci malgré un traitement bien conduit.

## **2.9 TRAITEMENT**

Le traitement de la maladie de Takayasu est double, médical et chirurgical.

### 2.9.1 Traitement médical.

#### 2.9.1.1 La corticothérapie.

Elle représente le traitement médical essentiel à visée anti-inflammatoire. Aucun consensus n'existe quant aux doses et à la durée du traitement.

##### 2.9.1.1.1 Indications et contre-indications.

\* Pour l'ensemble des auteurs, la corticothérapie s'impose :

- en cas de persistance du syndrome inflammatoire avec une VS supérieure à 20.
- en l'absence de syndrome inflammatoire lorsqu'existent des signes d'évolutivité. (disparition d'un pouls ou aggravation des lésions à la TDM ou à l'artériographie. )

\* La corticothérapie est plus discutée en cas de :

- hypertension artérielle non contrôlée.
- anévrismes artériels. En effet, la corticothérapie peut induire une fragilisation vasculaire et un déséquilibre tensionnel.
- chez la femme enceinte où les doses de charge devront être au maximum évitées pour diminuer le risque d'insuffisance corticotrope chez le nouveau-né.

\* Enfin, la corticothérapie sera contre-indiquée ou inutile :

- lorsque l'éventualité d'un processus infectieux n'est pas formellement écartée.
- à la phase occlusive quand les lésions sont constituées et ne manifestent plus d'évolution.

#### 2.9.1.1.2 Effets secondaires des corticoïdes.

Ils sont fonctions de la durée du traitement et des doses utilisées.

- Obésité facio-tronculaire, amyotrophie, myopathie.
- Effets rhumatologiques : ostéoporose, ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, retard de croissance osseuse.
- Effets cutanés : acné, hypertrichose, atrophie cutanée, vergetures, purpura, ecchymoses, télangiectasies, infections cutanées, retard de cicatrisation.
- Effets digestifs : ulcère gastro-duodéal, nausées, vomissements, ulcérations oesophagiennes, ulcérations recto-coliques, pancréatites aiguës.
- Effets psychiques : insomnie, agitation, état maniaque.
- Effets endocriniens : risque d'insuffisance surrénalienne secondaire, rétention hydro-sodée, alcalose hypokaliémique, effet diabétogène, hyperlipidémie avec hypertriglycémie endogène.
- Perturbations hématologiques : hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, baisse des lymphocytes et des éosinophiles.
- Risques infectieux : immunodépression induite, sensibilité accrue à tous les agents infectieux.
- Effets ophtalmologiques : risque de glaucome à angle ouvert, de cataracte postérieure.

#### 2.9.1.1.3 Conduite du traitement.

En général, on utilise une dose de charge d'environ 0,5 à 1 mg/kg/jour durant une période de 2 mois environ.

Ensuite un relais à des doses de 5 à 20 mg par jour est mis en place. La durée de ce traitement n'est pas définie.

Le tableau suivant met en évidence les différences entre les conduites à tenir suivant les écoles :

Série	Date	Dose d'attaque	Traitement d'entretien et sa durée
FRAGA (46)	1972	30 mg/j	5 à 10 mg/j pendant 2 ans en moyenne
ISHIKAWA (17)	1981	30 à 50 mg/j	7,5 à 10 mg/j pendant 3 ans en moyenne
SHELHAMER (73)	1985	1 mg/kg/j	10 à 20 mg/j pendant 3 ans en moyenne
GODEAU (24)	1985	1 mg/kg/j	12 mg/j pendant 3 ans en moyenne
HALL (45)	1987	30 à 100 mg/j	15 mg/j de 1 à 9 ans

L'attitude actuelle est d'utiliser une dose de charge pouvant aller jusqu'à 100 mg qui sera poursuivie tant que le syndrome inflammatoire est important.

Il s'en suit une diminution progressive de la corticothérapie pour aboutir à son arrêt en 2 ans.

#### 2.9.1.1.4 Résultats.

L'efficacité du traitement est appréciée sur l'évolution (amélioration de l'état général, éventuelle réapparition d'un pouls distal) et plus objectivement sur la normalisation de la vitesse de sédimentation et de la protéine C réactive.

Ces résultats thérapeutiques sont également jugés sur la stabilisation des lésions artérielles. FRAGA (46).



Le tableau suivant regroupe les résultats obtenus par différentes études.

Série	Date	Nombre de cas	1	2	3
FRAGA (46)	1972	20	20	7	100% à 2 ans
ISHIKAWA (17)	1981	41	?	?	100% à 5 ans
SHELHAMER (73)	1985	16	14	10	94% à 5 ans
HALL (45)	1987	29	29	8	94% à 5 ans

(1) Nombre de cas où est notée une amélioration du syndrome inflammatoire.

(2) Nombre de cas où est notée la réapparition d'au moins un pouls périphérique.

(3) Pourcentage de survie.

Malgré l'aspect positif de l'ensemble de ces résultats, l'action favorable des corticoïdes n'est pas unanimement reconnue.

Ainsi en 1977, LUPPI HERRERA (1) prescrivait chez 8 de ses patientes une corticothérapie à 1 mg/kg/jour et constatait chez seulement 2 d'entre elles une amélioration de l'état général.

Par ailleurs, 49% de 150 patients Japonais ont été jugés inchangés en dépit de la corticothérapie à 1 mg/kg/jour. (77)

L'existence de lésions fibreuses pourrait expliquer certains échecs.

GODEAU (24) a réalisé une étude comprenant 26 patients atteints de maladie de Takayasu (groupe 1) traités par corticothérapie contre 30 patients également atteints non traités (groupe 2). Cette étude durait 6 mois.

- A la fin de la période de surveillance, le syndrome inflammatoire persistant est retrouvé chez 35% des patients du groupe 1 et chez 55% des patients du groupe 2.
- La diminution de la valeur moyenne de la VS au cours des 6 mois est notée dans 73% des cas du groupe 1 et dans 39% des cas du groupe 2.
- Le pourcentage de patients dont les signes vasculaires se sont améliorés ou sont restés stables est de 54% dans le groupe 1 et de 28% dans le groupe 2.

D'après cette étude, la corticothérapie semble efficace sur le syndrome inflammatoire, sur les lésions vasculaires et dans la prévention des récurrences des sténoses.

#### 2.9.1.1.5 Au total.

Si les corticoïdes ont une place majeure dans le traitement de la maladie de Takayasu, il est important de respecter leurs contre-indications absolues et dans chaque cas, de comparer le gain qu'ils peuvent apporter sur l'évolution de la maladie et la gravité de leurs effets secondaires.

Ils devront être utilisés le plus précocement possible à doses efficaces (environ 1 mg/kg/jour) à la phase aiguë puis à des posologies décroissantes sur une période s'étalant sur deux ans approximativement.

Mais il faut garder à l'esprit qu'ils ne sont pas efficaces à 100% et que la disparition d'un syndrome inflammatoire biologique n'est pas synonyme d'absence d'évolution de la maladie.

Ainsi, la surveillance ne doit pas se contenter uniquement des dosages biologiques mais nécessite un suivi radiologique.

### 2.9.1.2 Traitement immunosuppresseur.

#### 2.9.1.2.1 Indications.

Il est peu utilisé, le plus souvent devant l'échec d'un traitement de trois mois par corticoïdes à forte dose.

#### 2.9.1.2.2 Effets secondaires.

L'administration chronique per os est relativement bien tolérée mais nécessite une surveillance des globules blancs par numération formule sanguine.

Il existe également une toxicité sur le tractus urinaire avec parfois des cystites hémorragiques, des fibroses vésicales, un reflux urétéral.

#### 2.9.1.2.3 Conduite du traitement.

Le traitement se fait le plus souvent en association avec la corticothérapie. La molécule la plus utilisée est le Cyclophosphamide ou ENDOXAN\*.

La dose utilisé est en moyenne de 2 à 4 mg /kg/jour.

Il n'y a pas de consensus sur la durée du traitement.

#### 2.9.1.2.4 Résultats.

Les études réalisées sont peu nombreuses, celle qui nous a paru la plus intéressante est celle de SHELHAMER (73) qui porte sur 20 patients suivis pendant 4 ans et demi en moyenne :

- 4 n'ont aucun signe inflammatoire.

- 16 patients sont en phase active c'est à dire que leur symptomatologie s'aggrave, que la vitesse de sédimentation est élevée ou que les lésions vasculaires s'étendent. Ces 16 patients reçoivent 1mg :kg :jour de PREDNISOLONE\*.

Après 3 mois de corticothérapie quotidienne, 6 patients dont la progression des lésions est prouvée cliniquement sont traités par Cyclophosphamide ( la corticothérapie est alors prescrite un jour sur deux). Quatre d'entre eux n'ont pas eu de progression des lésions sous Cyclophosphamide et Prednisone. Cet auteur estime que ces résultats sont positifs d'autant plus qu'il n'a enregistré aucun décès sur un suivi moyen de 4 ans et demi.

Cette étude a fait l'objet de critiques importantes notamment ISHIKAWA (17) qui considère que la durée du traitement par corticoïdes est trop courte.

#### 2.9.1.3 Le traitement antituberculeux.

L'association fréquente de la maladie de Takayasu et de la tuberculose fait que certains auteurs ont proposé un traitement antituberculeux systématique. Actuellement, la position est plus nuancée et son utilisation est plus limitée.

Le traitement est employé en cas de tuberculose évolutive. Il peut également être utilisé comme traitement d'épreuve en cas d'intradermo-réaction à la tuberculine phlycténucléaire, de découverte d'adénopathie caséuse à l'examen histologique ou enfin en cas d'altération de l'état général très importante.

Une prophylaxie antituberculeuse systématique n'est pas justifiée même au cours d'une corticothérapie ou d'un traitement par immunosuppresseur : dans les séries de HALL (45) et de SHELHAMER (73) malgré les fortes doses de corticoïdes ou l'introduction de Cyclophosphamide, aucun malade n'a développé ultérieurement une tuberculose.

#### 2.9.1.4 Autres traitements médicamenteux.

##### 2.9.1.4.1 Les anticoagulants et les antiagrégants.

Leur indication purement symptomatique a pour but de limiter les conséquences de l'ischémie. Avant leur prescription, il faut peser les risques d'un tel traitement chez des malades porteurs d'éventuelles lésions anévrismales et souvent victimes de poussées hypertensives.

On leur préfère souvent les antiagrégants plaquettaires dont l'efficacité est reconnue sur les complications ischémiques distales et sur les accidents cérébro-vasculaires (74) et surtout dont le risque hémorragique est nettement moindre.

La seule indication unanimement reconnue des anticoagulants dans la maladie de Takayasu est en post opératoire après mise en place d'une prothèse vasculaire ou valvulaire.

##### 2.9.1.4.2 Le traitement anti-hypertenseur.

###### Traitement non pharmacologique.

Les mesures hygiéno-diététiques sont importantes :

- Réduire la consommation d'alcool, de réglisse.
- Réduire les apports sodés. Eviter les aliments trop riches en sel : conserves, charcuteries, pain, fromage, plats préparés, jus de fruits du commerce, eau de Vichy...
- Eviter les efforts trop violents.

###### Traitement pharmacologique.

Il est préférable de débiter par une monothérapie en privilégiant la monoprise matinale. Le choix se porte de préférence sur un inhibiteur calcique à effet vasculaire prédominant comme la Nicardipine ou LOXEN\*.

Le traitement de l'hypertension artérielle par les inhibiteurs de l'enzyme de conversion a été proposé en présence d'une lésion unilatérale de l'artère rénale surtout si la preuve de son origine réno-vasculaire a été rapportée. En fait, ils peuvent être dangereux à manier car l'atteinte de l'artère rénale est souvent bilatérale d'emblée ou peut se bilatéraliser secondairement à bas bruit.

Remarque : le traitement médical des complications ischémiques comprend également la prise en charge d'une insuffisance cardiaque ou coronaire qui ne présentent pas de modalités particulières.

#### 2.9.1.4.3 Autres.

La découverte d'une infection en particulier streptococcique, d'un rhumatisme inflammatoire ou d'une collagénose impose la mise en route de leur traitement spécifique.

#### 2.9.2 Le traitement chirurgical.

Il s'agit le plus souvent de pontages veineux ou prothétiques.

L'angioplastie est parfois utilisée au niveau des artères rénales. En fait, les indications des gestes de revascularisation dans la maladie de Takayasu sont à définir au cas par cas.

Différentes techniques de revascularisation ont été tentées, de nouvelles sont toujours proposées pour corriger les sténoses, les oblitérations, pour supprimer les anévrismes.

### 2.9.2.1 Les indications.

Elles comportent :

- La correction des anévrismes ( sinon environ 20% de décès par rupture ).
- La correction de l'hypertension artérielle qu'elle soit réno-vasculaire ou due à une coarctation atypique. La néphrectomie est parfois nécessaire.
- La reconstruction des vaisseaux à destinée encéphalique notamment la sténose du tronc artériel brachio-céphalique, de la carotide primitive ou l'occlusion de l'artère sous-clavière.
- La correction des lésions coronariennes.
- Le traitement de l'insuffisance aortique. Le remplacement valvulaire aortique est la première indication chirurgicale au Japon.

### 2.9.2.2 Les précautions pour le traitement chirurgical (34).

L'intervention doit avoir lieu à distance des épisodes inflammatoires si possible mais certaines formes extensives imposent une chirurgie rapide.

- Des biopsies doivent être systématiquement réalisées pour examen en microscopie optique et électronique, si possible sur l'artère pathologique, ou sinon sur les sites artériels, sur les ganglions et les tissus avoisinants.
- La revascularisation doit se faire de préférence à distance des zones malades, étant donné le risque de récurrence sténosante ou d'évolution vers un anévrisme.
- Il faut éviter si possible les prothèses et préférer les autogreffes.
- Il est nécessaire de contrôler avant l'intervention la tension artérielle.

- On doit éviter toute poussée d'hypertension artérielle en per et post-opératoire (risque d'accident hémorragique après revascularisation cérébrale. )
- La mise en place d'un traitement anticoagulant en post opératoire en cas d'utilisation de prothèse est essentielle.
- Les indications chirurgicales reposent sur un bilan angiographique complet.

### 2.9.2.3 Contre-indications.

On retrouve principalement :

- Les lésions diffuses lorsqu'elles sont peu ou pas symptomatiques.
- Les sténoses des artères rénales ou digestives étendues aux branches distales lorsque le patient est asymptomatique car le risque d'échec technique est important.
- La chirurgie des lésions actives, en l'absence d'urgence, car la chirurgie est le plus souvent incomplète ou inutile ( risques de récidives in situ. )

### 2.9.2.4 Les techniques.

On rappelle que l'endartériectomie est habituellement contre-indiquée pour des raisons techniques ( artère lésée de calibre externe anormal avec impossibilité de réaliser un plan de clivage net et également à cause du nombre important de récidives in situ).

#### 2.9.2.4.1 L'angioplastie transluminale percutanée. (75)

Cette technique consiste en l'introduction par voie fémorale artérielle d'une sonde munie d'un ballonnet qui est placé au niveau de la sténose. Les gonflements répétés du ballonnet entraînent la dilatation du vaisseau. Ce geste est réalisé



sous simple anesthésie locale. Son indication essentielle dans la maladie de Takayasu est l'hypertension réno-vasculaire.

Il est à noter qu'il existe des contre-indications à l'angioplastie qui sont essentiellement les anévrismes (en raison du risque de rupture ) et la thrombose complète qui rend le geste trop périlleux.

#### 2.9.2.4.2 Techniques par chirurgie vasculaire.

##### Le traitement chirurgical au niveau supra-aortique.

Au niveau supra-aortique, deux techniques principales de pontage sont retenues : le pontage extra-cervical (qui ne permet de revasculariser qu'un seul tronc supra-aortique) et le pontage réalisé à partir de l'aorte ascendante (qui permet la revascularisation de plusieurs axes en même temps.)

##### Le traitement chirurgical au niveau de l'aorte.

Au niveau de l'aorte, la technique chirurgicale de référence est le pontage aorto-aortique extra-anatomique de ANDREASSIAN. Il est implanté sur l'aorte descendante et l'anastomose inférieure est effectuée sur l'aorte sous rénale.

##### Le traitement chirurgical au niveau des artères rénales.

On traitera ces lésions par pontage ou réimplantation dans la prothèse aortique ou l'aorte revascularisée.

##### Le traitement chirurgical au niveau digestif.

Son indication est indéniable devant des signes d'ischémie digestive. On traitera également ces lésions par pontage ou réimplantation dans la prothèse aortique ou l'aorte revascularisée.

Le traitement chirurgical au niveau coronarien.

Ces patients doivent bénéficier dans la mesure du possible d'un pontage généralement veineux.

2.9.2.5 Résultats.

2.9.2.5.1 Au niveau des pontages.

Le tableau suivant permet une approche des résultats obtenus par différentes équipes.

Série	(1)	(2)	(3)	(4)
SHELHAMER (73)	7	13	1	0
HALL (45)	12	13	3	0
GODEAU (24)	48	126	7	3
ARHARBI (76)	9	10	2	1
LAGNEAU (77)	33	35	5	1

( 1 ) Nombre de cas traités chirurgicalement.

( 2 ) Nombre d'interventions réalisées.

( 3 ) Nombre de pontages thrombosés secondairement.

( 4 ) Nombre de décès enregistrés dans l'année.

L'ensemble de ces résultats semble favorable mais il faut souligner l'existence de complications à cette chirurgie :

- Thromboses, surinfections, décès.
- Complications neurologiques : oedème cérébral, accident vasculaire cérébral.
- Complications cardiaques : nécrose, péricardite, thrombo-phlébite.
- Complications pulmonaires : épanchements pleuraux.
- Complications rhumatologiques : algodystrophie d'un membre après un geste de revascularisation.

#### 2.9.2.5.2 Au niveau de l'angioplastie.

SANJAY TYAGI (75) rapporte les résultats de 54 angioplasties percutanées transluminales pour hypertension artérielle réno-vasculaire réalisées chez des patients ayant une maladie de Takayasu. Cette technique a été une réussite dans 89.3%. Par ailleurs, le pourcentage de sténose de l'artère lésée est passé de 88.3% +/- 4.8% à 23.5% +/- 13.6% après l'angioplastie. Il y a eu également une nette amélioration au niveau de la tension artérielle dans les 48 heures après l'intervention. Après 70 mois de suivi, la tension artérielle s'est normalisée chez 93% des patients.

En revanche, la réalisation d'une nouvelle angiographie environ 2 ans après la dilatation montre la présence d'une nouvelle sténose au même endroit chez 7 patients. Il a été réalisé à nouveau une angioplastie chez ces 7 patients à 56.1 +/- 6.3 mois et on ne retrouvait pas de récurrence de sténose.

Cette étude nous indique également que le pourcentage de réussite est supérieur quand l'atteinte des artères rénales est isolée sans lésion aortique et quand elle est unilatérale. Les résultats ne sont pas bons sur des lésions très anciennes, fibreuses.

### 2.9.3 CONCLUSION.

Le traitement de la maladie de Takayasu reste double, à la fois médicamenteux et chirurgical.

La corticothérapie a toujours une place primordiale et permet d'obtenir des résultats satisfaisants.

L'angioplastie a trouvé sa place notamment au niveau rénal.

La décision de revascularisation chirurgicale est fonction de l'ensemble des données cliniques, radiologiques et de l'étude des facteurs de mauvais pronostic. Elle sera étudiée au cas par cas.

### **3. NOTRE OBSERVATION**

Notre observation concerne un jeune garçon caucasien de 13 ans, Mathieu D... , adressé dans le service de Pédiatrie II du Professeur Boulesteix pour hypertension artérielle avec des signes neurologiques à type de céphalées frontales intenses, déviation de la bouche et déficit moteur du membre supérieur gauche.

#### **3.1 ANTECEDENTS.**

##### 3.1.1 Personnels.

- Asthme allergique traité par BECOTIDE\* 4 bouffées par jour et par MAXAIR\* 4 bouffées par jour.

- Adénoïdectomie dans l'enfance.

##### 3.1.2 Familiaux.

Pas d'antécédent familial notable.

Pas de notion d'hypertension artérielle, pas d'hypercholestérolémie familiale.

#### **3.2 HOSPITALISATION DU 26 DECEMBRE 1996.**

##### 3.2.1 Examen clinique.

A son arrivée, Mathieu se plaint de céphalées frontales et temporales en barre.

Il présente un érythème des deux joues.

Son poids est de 48.5 kilogrammes et il mesure 157 centimètres.

### 3.2.1.1 Examen neurologique.

Il retrouve une conscience normale. Les réflexes ostéo-tendineux sont symétriques et tous présents. On n'observe pas de syndrome méningé ni pyramidal. En revanche, le jeune Mathieu présente une asymétrie buccale au sourire mais pas au gonflement des joues.

### 3.2.1.2 L'examen cardio-vasculaire.

La tension artérielle est à 150-70 mm de Hg au bras gauche et à 140-75mm de Hg au bras droit. L'auscultation cardiaque ne retrouve pas de souffle. Les pouls fémoraux sont faiblement perçus et le pouls radial gauche n'est pas senti.

### 3.2.1.3 Le reste de l'examen clinique.

L'auscultation pulmonaire et l'examen abdominal sont sans particularité.

### 3.2.1.4 Synthèse.

On est donc en présence d'une hypertension artérielle menaçante avec des manifestations neurologiques imposant un bilan étiologique complet.

### 3.2.2 Examens paracliniques.

Un bilan biologique à la recherche d'une étiologie à cette hypertension artérielle est entrepris.

Une tomodensitométrie sans injection de produit de contraste explorant l'encéphale en coupes axiales réalisées tous les 5 mm en fosse postérieure et centimétriques jointives en région sus tentorielle est réalisée et ne retrouve pas d'anomalie en particulier, pas de lésions expliquant la paralysie faciale.

### 3.2.3 Traitement.

Un traitement antihypertenseur par LOXEN\* par voie intraveineuse est entrepris à la dose de 1µg/kg/minute à la seringue électrique.

Ce traitement va permettre de stabiliser la tension artérielle à des chiffres non menaçants permettant ensuite le relais par traitement per os par LOXEN\* 20mg matin et soir.

### **3.3 Le 28 Décembre 1996.**

A l'occasion d'un déplacement dans le service, Mathieu fait un malaise et on constate une paralysie faciale gauche de type central associée à une hémiparésie gauche. La tension artérielle prise à ce moment là est 180-100 mm de Hg.

L'hémiparésie récupère rapidement mais de manière incomplète.

Une tomodensitométrie cérébrale sans puis avec injection de produit de contraste en coupes axiales tous les 5 mm en fosse postérieure et centimétriques jointives en sus tentoriel retrouve les résultats suivants :

- Présence d'hypodensités au niveau de la capsule interne et de l'insula droites d'allure ischémique.
- Pas de saignement.
- Pas de prise de contraste anormale.

Le traitement par LOXEN\* par voie intraveineuse à la dose de 0.5 µg/kg/minute est repris pendant 24 heures avec relais per os. Les jours suivants, le jeune garçon va retrouver une tension artérielle stable aux alentours de 130-60 mm de Hg.

### **3.4 Chronologie des examens complémentaires prescrits.**

#### 3.4.1 La biologie.

Elle met en évidence :

- Un syndrome inflammatoire important avec une vitesse de sédimentation à 42-72mn, une C Réactive Protéine augmentée, une hyper alpha 2 globulinémie, un fibrinogène augmenté à 4.5 g/l.
- Une absence de modification du ionogramme sanguin.
- Une créatininémie sub-normale à 86 $\mu$ mol/l pour des valeurs normales comprises entre 30 et 75  $\mu$ mol/l mais une protéinurie élevée à 72mg/l pour une valeur normale inférieure à 60 mg/l.
- Les dosages immunochimiques des fractions du complément C3-C4, la recherche d'anticoagulant circulant, le cycle de la cortisolémie s'avèrent normaux.
- Il en est de même pour l'aldostéronémie, l'activité rénine plasmatique, le dosage des catécholamines, la recherche d'anticorps antinoyaux sériques.

#### 3.4.2 Examens radiologiques.

3.4.2.1 La radiographie du thorax s'avère normale.

3.4.2.2 Echographie rénale prescrite le 30 Décembre 1996.

Les reins sont de taille normale, de contours réguliers. On ne retrouve pas de lésion malformative. Les cavités pyélo-calicielles ne sont pas dilatées. Pas de syndrome de masse au niveau des deux surrénales.



#### 3.4.2.3 Echographie doppler des artères rénales prescrite le 30 Décembre 1996.

On dégage les artères rénales au niveau des ostia sans que soit retrouvée d'anomalie au doppler.

L'artère rénale gauche est suivie sur tout son trajet ainsi que l'artère rénale droite. On ne visualise pas de sténose. La vascularisation des parenchymes rénaux paraît normale lors de l'étude en doppler à codage couleur.

#### 3.4.2.4 La tomodensitométrie surrénalienne prescrite le 2 Janvier 1996.

On réalise un examen sans puis avec injection de produit de contraste iodé ( 90 cc de IOMERON 350\* ) explorant les aires rénales et surrenaliennes. Il s'agit d'une acquisition hélicoïdale en coupes tous les 7 mm jointives sans injection de produit de contraste et tous les 5 mm après injection de produit de contraste.

Cette tomodensitométrie ne retrouve pas d'anomalie au niveau des reins ou des surrenales.

En revanche, on note l'existence d'un épaissement pariétal circonférentiel de l'aorte sus-mésentérique pouvant faire évoquer une maladie de Takayasu.

#### 3.4.2.5 Echographie doppler de l'aorte et des vaisseaux du cou prescrite le 3 Janvier 1996.

En effet, devant cette suspicion de maladie de Takayasu, cet examen est demandé à la recherche d'autres lésions sténotiques.

On retrouve une sténose de l'aorte abdominale haute et au niveau de l'artère mésentérique supérieure.

L'artère sous-clavière gauche post-vertébrale apparaît occluse. On note des lésions d'épaississement intimal sur l'aorte et au niveau des deux artères carotides primitives.

Là aussi, l'aspect est fortement évocateur de maladie de Takayasu.

### **3.5 Synthèse.**

Ces lésions artérielles multiples associées à un syndrome inflammatoire important font évoquer une maladie de Takayasu nécessitant la mise en route d'une corticothérapie au long cours débutée à la dose de 30 mg/jour associée à du LOXEN\* per os.

Il n'est pas décidé de réaliser d'artériographie devant l'absence de complications et devant la non nécessité actuelle de réaliser une intervention chirurgicale.

Mathieu sort du service de Pédiatrie le 7 Janvier 1997.

### **3.6 Evolution.**

Le jeune Mathieu D... est suivi par son médecin traitant et revu tous les mois environ dans le service de Pédiatrie 2.

#### **3.6.1 Février 1997**

L'examen clinique est non modifié. La tension artérielle est stabilisée par le traitement anti-hypertenseur et le régime à 140-70mg de Hg.

Déjà en Février 1997, on observe une nette amélioration du syndrome inflammatoire avec une C réactive protéine inférieure à 5 (donc normale), un dosage du fibrinogène nettement diminué et une vitesse de sédimentation dans les limites de la normale.

Une tomodensitométrie ultra-rapide explorant l'aorte et ses gros troncs est prescrite afin d'évaluer le bilan des lésions artérielles.

L'examen est réalisé d'emblée avec injection de produit de contraste en acquisition hélicoïdale et en coupes tous les 7 mm.

Au niveau de la crosse de l'aorte et des gros troncs supra-aortiques, on retrouve une sténose de l'artère carotide primitive et de l'artère sous-clavière gauches.

Au niveau de l'aorte : on retrouve plusieurs niveaux d'épaississements pariétaux circonférentiels en regard de l'aorte. L'aorte thoracique descendante présente un discret épaississement de sa paroi et on observe une atteinte maximale au niveau thoracique inférieure sous-carinaire et au niveau du passage du diaphragme. Il n'est pas identifié de sténose visible au niveau du tronc coeliaque ou de l'artère mésentérique inférieure ni au niveau des artères rénales. Les artères iliaques après la bifurcation sont de calibre normal.

On se retrouve donc devant une maladie de Takayasu type III associant des atteintes au niveau de la crosse aortique et ses branches et des atteintes avec localisations à l'aorte thoracique descendante et à l'aorte abdominale.

Les atteintes présentées par le jeune Mathieu correspondent bien aux données de la littérature en ce qui concerne la tomодensitométrie ultra rapide. En effet, on observe des liserés hyperdenses d'environ 50 UH avant injection de produit de contraste correspondant à l'épaississement pariétal.

Après injection de produit de contraste, on observe également des épaississements pariétaux circonférentiels allant de 2 à 4 mm.

### 3.6.2 Mars 1997.

L'examen retrouve une imprégnation cortisonique importante avec 8 kilogrammes de prise de poids.

La tension artérielle est à 150-70 mm de Hg.

Le pouls radial gauche et les pouls fémoraux ne sont toujours pas perçus.

On observe en revanche l'apparition d'une circulation collatérale veineuse importante au niveau des membres inférieurs et de l'abdomen.

Le traitement par corticothérapie et le traitement anti-hypertenseur sont poursuivis à la même dose.

### 3.6.3 Mai 1997.

La tension artérielle est stabilisée aux alentours de 140-70 mm de Hg.

Surtout, à l'examen, on a l'impression de palper le pouls radial gauche pouvant être témoin de l'efficacité de la corticothérapie. Le SOLUPRED\* est diminué. La dose passe de 40 à 30 mg/jour.

### 3.6.4 Juillet 1997.

Mathieu D... est revu en consultation. Il est asymptomatique sur le plan clinique. Sa tension artérielle est à 150-90 mm de Hg au bras droit et à 110-60 mm de Hg au bras gauche.

A l'examen, on ne perçoit pas pouls au niveau des deux membres inférieurs. Les pouls au niveau du membre supérieur gauche ne sont pas retrouvés et sont bien perçus à droite. De même, l'artère carotide primitive gauche apparaît peu battante par rapport à la droite.

A l'auscultation cardiaque, les bruits du cœur sont réguliers, sans souffle ou bruit surajouté notamment en faveur d'une fuite aortique.

Une échographie doppler des vaisseaux du cou et de l'aorte est prescrite. Elle retrouve la présence d'une quasi-occlusion de la sous-clavière gauche. La carotide primitive gauche présente un aspect d'épaississement pariétal très net.

Les axes sous-claviers et carotidiens droits apparaissent corrects. Les deux artères vertébrales sont bien perméables. En ce qui concerne le cœur, on ne note pas de dilatation des cavités droites témoignant d'une hypertension artérielle pulmonaire. On ne retrouve pas de fuite aortique. La cinétique ventriculaire gauche apparaît tout à fait correcte. L'aorte ascendante, la crosse et l'aorte thoracique descendante ne sont pas dilatées. Les artères rénales sont correctes. On note une accélération des flux à l'origine de l'artère mésentérique supérieure alors que les flux du tronc coeliaque sont normaux. Par ailleurs, on note la présence de lésions au niveau des deux axes iliaques prédominant à gauche.

Le traitement par corticoïdes est diminué à la dose de 30 mg un jour sur deux.

Une tomодensitométrie cérébrale et aortique est prescrite pour le mois de Septembre afin d'évaluer le bilan lésionnel.

#### 2.6.4 Septembre 1997.

Une TDM cérébrale sans injection de produit de contraste est réalisée en coupes axiales et retrouve la présence des lacunes capsulaires et insulaires droites non modifiées.

La TDM aortique est réalisée en hélice sans IV en coupes centimétriques jointives puis avec IV en bolus (100 cc de IOMERON) des gros vaisseaux jusqu'à la bifurcation en coupes tous les 7 mm. On utilise un fort débit à 5 cc/secondes soit environ 20 secondes d'injection. On programme également des reconstructions.

Cet examen retrouve des différences en comparaison avec l'examen réalisé en Février 1997. On retrouve une diminution d'épaississement de la paroi aortique au niveau sus diaphragmatique estimé à 2 mm environ avec une nette augmentation du calibre interne du vaisseau à ce niveau. De même, l'épaississement pariétal circonférentiel au niveau de l'artère mésentérique supérieure a diminué avec un flux vasculaire amélioré mais cette artère reste sténosée à son ostium.

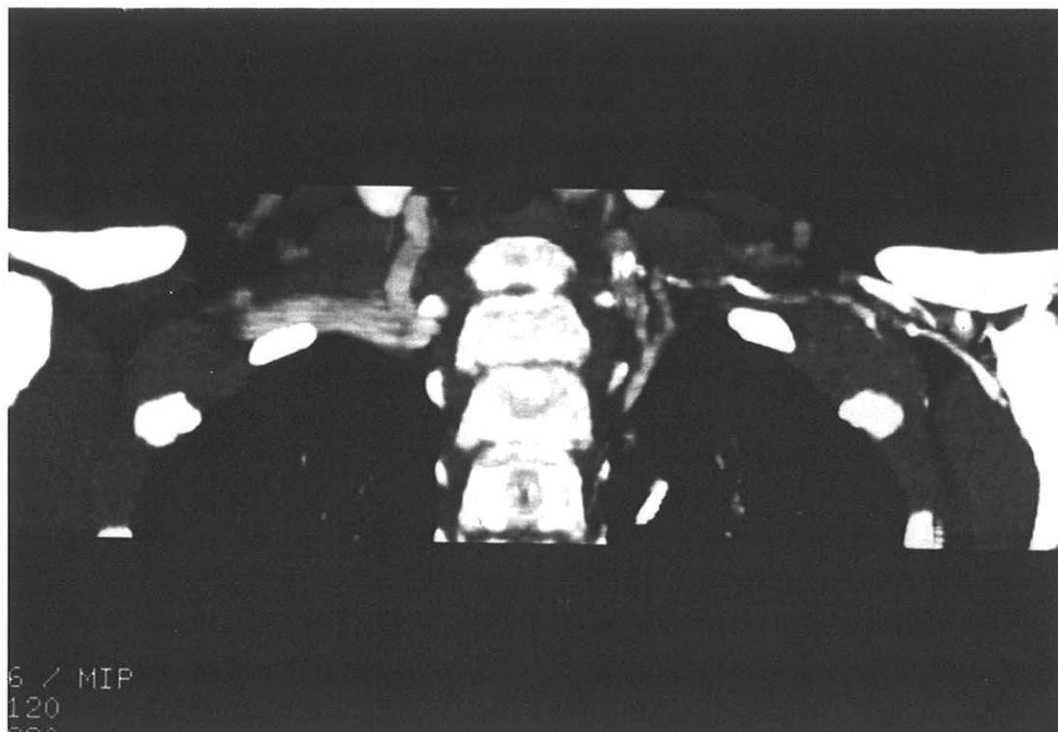
En revanche, les lésions au niveau de l'artère carotide primitive et de la sous clavière-gauches sont peu modifiées.

Conclusion : cette observation est intéressante pour de nombreuses raisons :

- le profil atypique du patient : (jeune garçon européen).
- le diagnostic très précoce de la maladie.
- la mise en évidence de l'intérêt de la TDM hélicoïdale pour le diagnostic et la surveillance de cette pathologie.

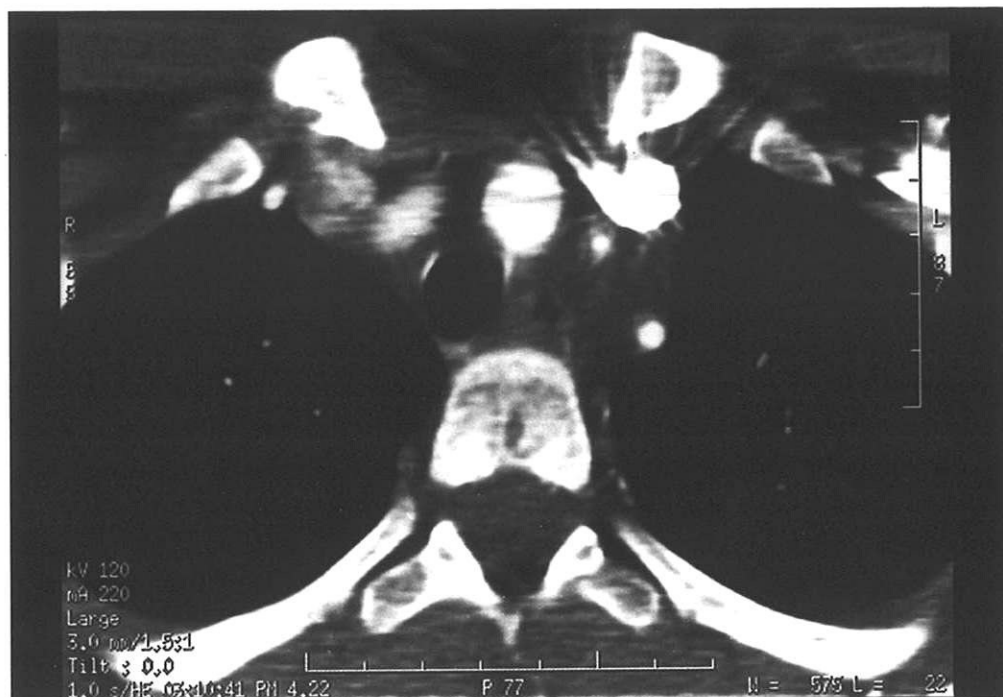
### 3.7 Imagerie TDM

#### 3.7.1 Evolution de l'atteinte de l'artère carotide primitive gauche sous corticothérapie.



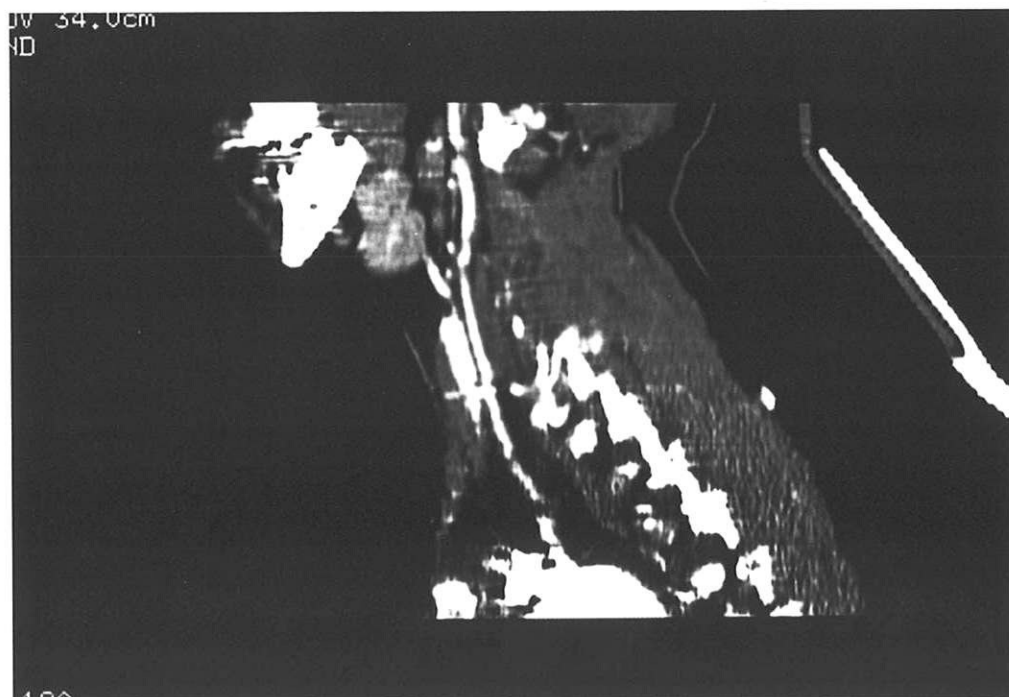
**Figure 1 :** TDM spiralé avec IV en MIP (Maximum Intensité Projection) en reconstruction coronale. Février 1997 :

Thrombose de l'artère sous clavière gauche après l'abouchement de la carotide primitive gauche



**Figure 2 :** TDM spiralé avec iv en coupe axiale en Février 1997.

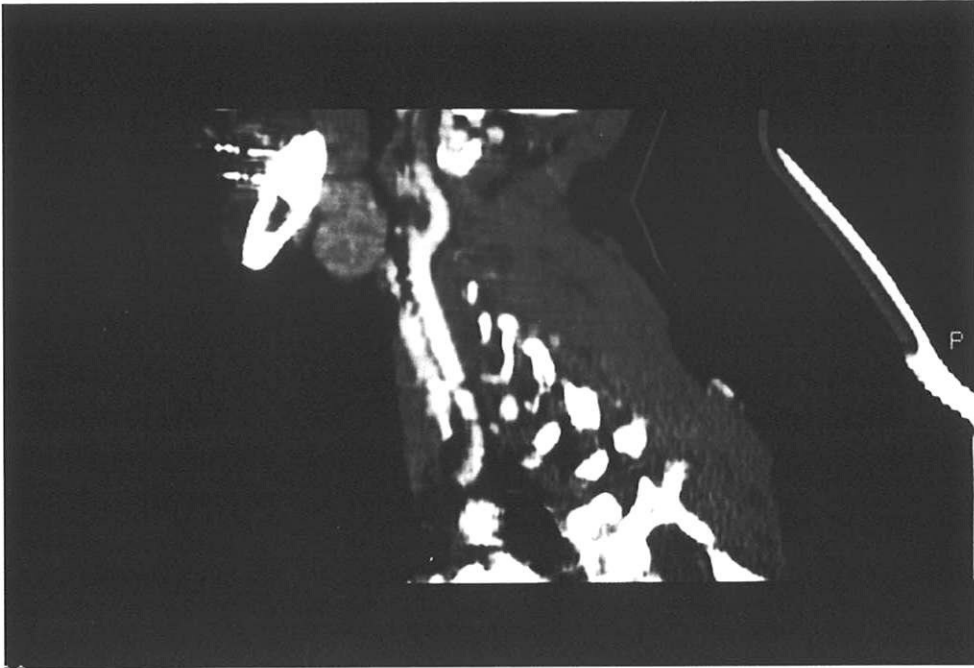
Epaississement pariétal circonférentiel de l'artère carotide primitive gauche.



**Figure 3 :** TDM spiralé avec IV avec MIP EN reconstruction sagitale. Février 1997

Diminution du calibre interne de l'artère carotide primitive gauche.





**Figure 4 :** TDM spiralé avec IV avec MIP EN reconstruction sagitale. Février 1997

Aspect normal de l'artère carotide primitive droite.



**Figure 5 :** TDM spiralé avec IV en coupe axiale. Septembre 1997

Augmentation du calibre interne de l'artère carotide primitive gauche (environ 1 mm) depuis la corticothérapie.

3.7.2 Evolution de l'atteinte de l'aorte thoracique descendante sous corticothérapie.



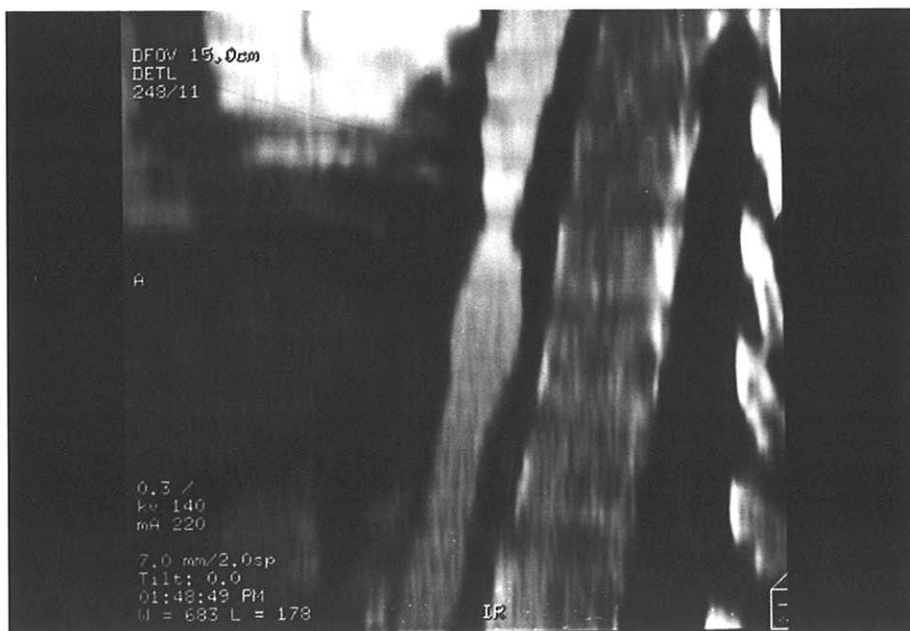
**Figure 6 :** TDM spiralé avec IV en coupe axiale de l'aorte thoracique descendante. Février 1997.

Le calibre interne de l'artère est estimé à 7 mm. On note un épaissement pariétal circonférentiel de 3 mm.



**Figure 7 :** TDM spiralé avec IV en coupe axiale sur l'aorte thoracique descendante. Septembre 1997.

Epaississement pariétal circonférentiel de 3 mm, calibre interne de l'artère mesuré à 10 mm. Nette amélioration du flux luminal.



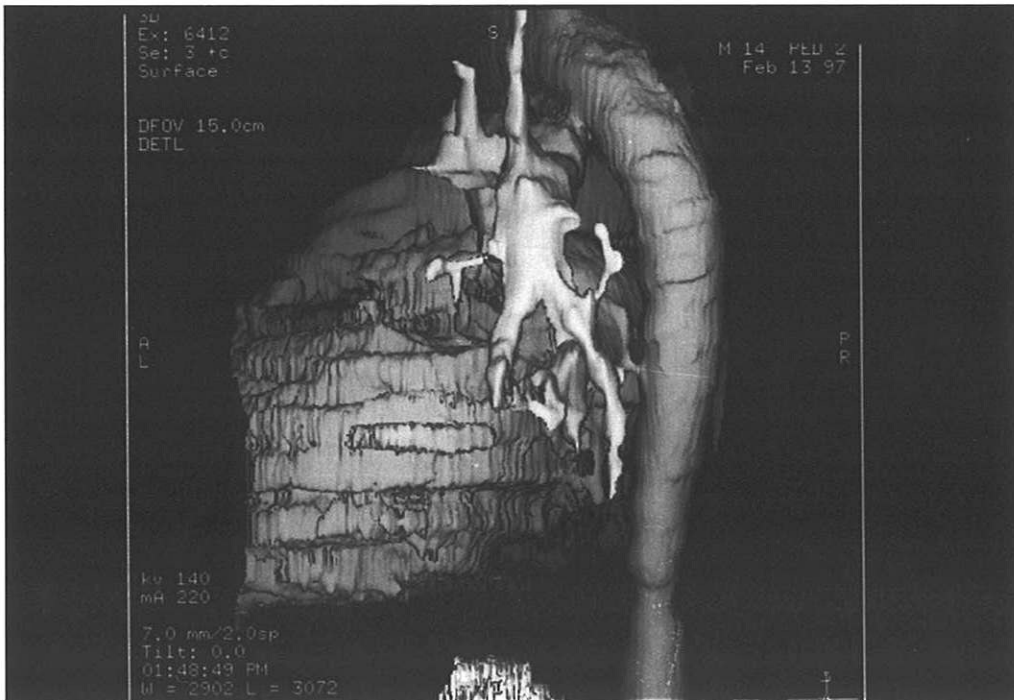
**Figure 8 :** Reconstruction coronale et sagittale en MIP. Février 1997

Zone de sténose circonférentielle au niveau de l'aorte thoracique descendante.



**Figure 9 :** *Reconstruction coronale et sagittale en MIP. Février 1997*

Zone de sténose circonférentielle au niveau de l'aorte thoracique descendante.



**Figure 10 :** *Reconstruction 3 D volumique au niveau de la zone de l'aorte thoracique descendante.*

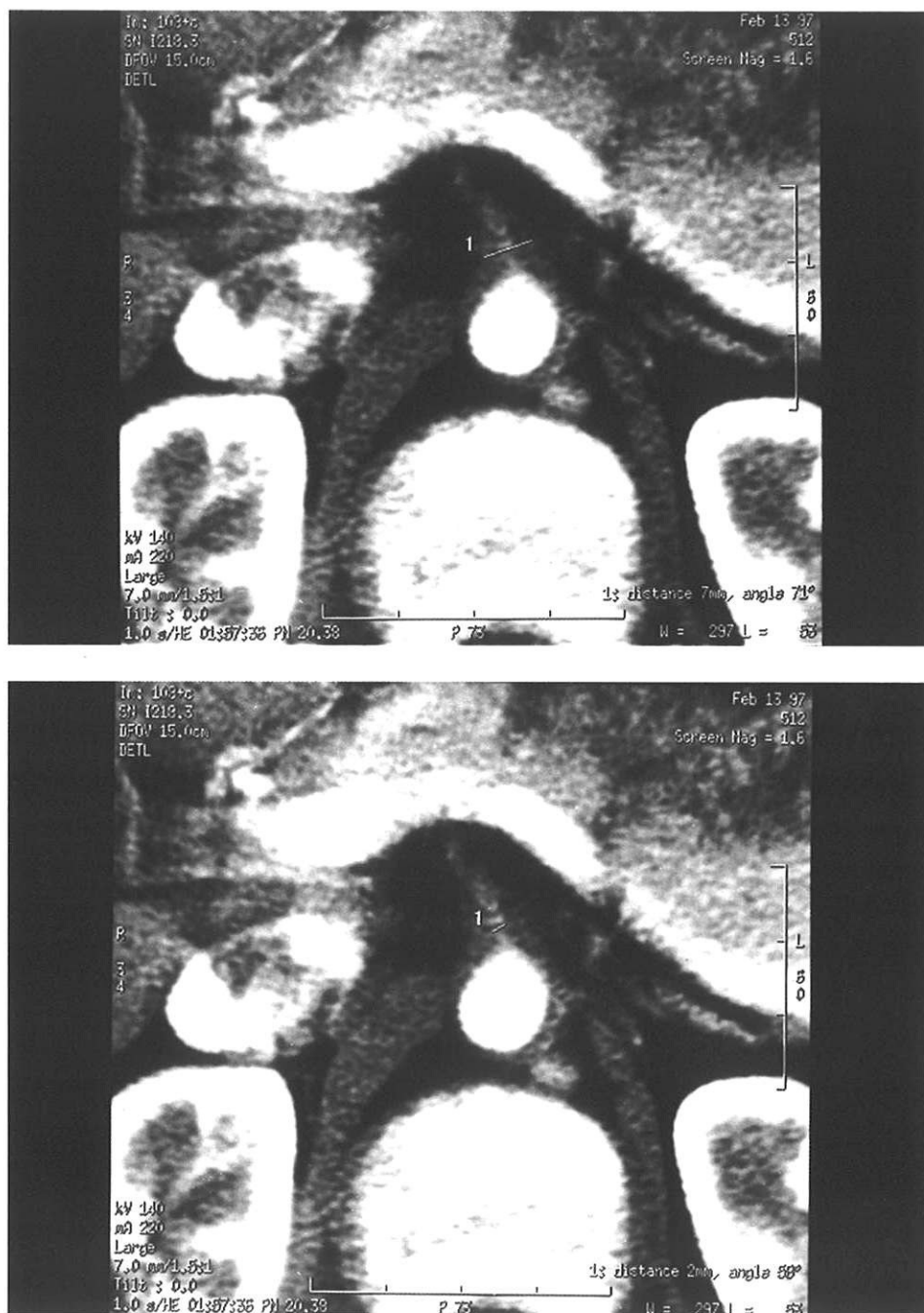


**Figure 11 :** *Reconstruction sagittale en MIP au niveau de la sténose. Septembre 1997.*

On note une augmentation du calibre de l'axe vasculaire au niveau de la sténose.

### 3.7.3 Evolution de l'atteinte de l'artère mésentérique supérieure sous corticothérapie.

Evolution de l'atteinte de l'artère mésentérique supérieure sous corticothérapie.



**Figure 12 et 13 :** TDM spiralé avec IV en coupe axiale centré sur l'artère mésentérique supérieure. Février 1997.

On note un épaississement pariétal circonférentiel.



**Figure 14 et 15 :** TDM spiralé avec IV en coupe axiale centré sur l'artère mésentérique supérieure. Septembre 1997.

On note ici une augmentation de 1 mm du calibre interne de l'artère mésentérique supérieure

## 4. DISCUSSION

Le but de notre étude est de montrer l'intérêt de la tomодensitométrie ultra-rapide dans l'exploration et la surveillance de la maladie de Takayasu par rapport aux anciennes méthodes basées sur l'artériographie.

### 4.1 *Technique.*

L'avantage de la TDM ultra-rapide par rapport à l'artériographie est qu'elle ne nécessite qu'une ponction veineuse périphérique alors que l'artériographie nécessite une ponction artérielle en général fémorale avec les risques de complications : hématome au point de ponction, spasme artériel, dissection à la montée du cathéter et formations de caillots. Il existe une possibilité d'embols particulièrement graves au niveau de l'encéphale (risque d'accident vasculaire cérébral chez ces enfants fragiles ). Ils peuvent présenter des sténoses des gros troncs supra-aortiques ce qui est le cas dans notre observation : l'enfant ayant déjà une ischémie au niveau du territoire de l'artère sylvienne droite. Par ailleurs, s'il existe des sténoses importantes de l'aorte abdominale, il faut avoir recours à des voies d'abord artérielles rétrogrades non dénuées de risque.

Le seul risque de la ponction veineuse est l'extravasation de produit de contraste. Si elle est secondaire à un mauvais cathétérisme veineux, elle est facilement évitable. En revanche, la nécessité d'un débit de 4 à 5 cc/seconde peut entraîner une rupture de la paroi veineuse.

Avant une ponction veineuse et l'injection de produit de contraste, seul un dosage de la créatininémie est nécessaire alors que la ponction artérielle nous oblige à un bilan de coagulation et bien sûr au dosage de la créatininémie.



La tomodensitométrie ultra rapide est un examen peu traumatisant ne nécessitant aucune sédation chez l'enfant. Tout au plus, le tout petit enfant ne pouvant être calmé avec son biberon, il peut être utile de réaliser avant l'examen une prémédication tranquilisante. En revanche, l'artériographie nécessite une immobilisation complète durant tout l'examen et donc une anesthésie générale devient nécessaire chez un enfant de moins de 5 ans car celui-ci dure au minimum 75 minutes.

A l'opposé, la tomodensitométrie ultra rapide peut être réalisée en 15 à 20 minutes ; ce temps d'examen ne comprenant pas traitement de l'image mais l'enfant n'a plus besoin d'être présent. Elle peut être réalisée en ambulatoire. La ponction artérielle voire l'anesthésie générale nécessitent bien entendu une surveillance qui ne peut s'effectuer qu'en milieu hospitalier (au moins 24 heures en l'absence de complications).

Cette hospitalisation aggrave bien sûr le coût global de l'examen. Il faut savoir que la tomodensitométrie ultra rapide revient à Z 19 + K 5 + le forfait technique soit environ 705 francs.

L'artériographie coûte K 75 + Z 120 + le prix de revient du forfait technique soit environ 2260 francs.

De plus, il est évident que les doses de rayons et les doses de produit de contraste sont différentes avec les deux examens.

La dose de produit de contraste pour la tomodensitométrie ultra rapide est de 2 cc /Kg alors qu'elle peut aller jusqu'à 5 cc/Kg pour l'artériographie.

Même si les constantes sont plus importantes en tomodensitométrie (120 KV versus 70 KV pour l'artériographie), l'avantage de cette technique est qu'une seule série est nécessaire en mode hélicoïdal.

L'artériographie oblige à autant de séquences que de segments explorés ( deux à trois séquences en fonction de la taille du patient ). Par ailleurs, elle nécessite autant de séquences que d'incidences :

- Pour explorer la crosse aortique et les troncs supra aortiques, il faut au minimum une incidence en oblique antérieure gauche et une incidence de face.

- Pour explorer l'aorte abdominale, une incidence de face et une incidence de profil sont utiles afin de dégager les ostium du tronc coeliaque et de l'artère mésentérique supérieure.

Ceci montre bien qu'au total l'irradiation devient majorée avec une artériographie d'autant plus que le cathétérisme se contrôle sous scopie télévisée.

En ce qui concerne la technique, les avantages de la tomодensitométrie ultra rapide nous paraissent flagrants tant au niveau du confort du patient que du traumatisme qui résulte de chaque examen.

Par ailleurs, la tendance actuelle étant aux économies de santé, il paraît préférable de réaliser une tomодensitométrie spiralée dont le coût est nettement moindre pour le diagnostic et la surveillance de la maladie de Takayasu.

#### **4.2 Résultats.**

La reproductibilité est équivalente quelque soit l'examen réalisé que ce soit l'artériographie ou la tomодensitométrie ultra rapide.

En revanche, la cartographie des lésions par pan-aortographie est plus précise. Elle met en évidence les sténoses, les occlusions, les ectasies et les irrégularités pariétales.

Par ailleurs, l'artériographie est nécessaire en cas de chirurgie vasculaire que ce soit pour dilater une artère sténosée, pour réaliser des pontages ou pour faire une cure d'anévrisme.

La tomодensitométrie ultra rapide paraît plus intéressante en ce qui concerne les lésions associées à la maladie de Takayasu. On sait en effet que la tuberculose est souvent liée à cette pathologie. La tomодensitométrie spiralée en particulier thoracique pourra déceler des atteintes tuberculeuses, que ce soit des lésions apicales rétractiles, des adénopathies, des cavernes ou une miliaire tuberculeuse.

La tomодensitométrie visualise également plus facilement des lésions d'athérosclérose.

Mais le grand avantage de la tomодensitométrie ultra rapide par rapport à l'artériographie est qu'elle visualise le vaisseau en coupes. Elle permet donc d'effectuer des mesures très précises des épaissements pariétaux circonférentiels de l'aorte ou de ses branches.

Avec la tomодensitométrie en mode hélicoïdal, on peut situer les épaissements de la paroi des artères, faire des comparaisons avec les examens antérieurs afin de vérifier si le traitement a été efficace.

Par ailleurs avec la tomодensitométrie, on peut réaliser des reconstructions dans tous les plans de l'espace à partir d'une seule série alors qu'avec l'artériographie cela n'est pas possible. Les reconstructions en tomодensitométrie hélicoïdale permettent de voir l'aorte dans son ensemble (des gros troncs supra aortiques jusqu'à la bifurcation iliaque sur une seule planche radiologique).

Dans la mesure où les lésions sténotiques de la maladie de Takayasu touchent plus particulièrement les ostium des branches de l'aorte, il est nécessaire de bien les visualiser et le plus souvent, on est amené à réaliser des incidences complémentaires lors de la réalisation de l'artériographie.

Hormis les indications de l'artériographie pour le bilan pré chirurgical, les résultats de la tomodensitométrie ultra rapide sont très satisfaisants et nous semblent suffisants.

#### **4.3 Surveillance.**

Il est bien évident que la surveillance clinique est primordiale dans le suivi d'un patient présentant une maladie de Takayasu en particulier la récupération des pouls périphériques mais la tomodensitométrie nous semble plus intéressante que l'artériographie pour imager l'évolution des lésions.

En effet, les mesures précises des épaissements pariétaux circonférentiels des artères, leur site, leur évolution peuvent être appréciés de manière très objective.

Cela nous paraît intéressant notamment pour constater l'efficacité d'un traitement corticoïde au long cours.

Si celui-ci est efficace, on observe une diminution des épaissements pariétaux circonférentiels et une diminution des zones de sténoses.

Comme le montre notre étude, le traitement est considéré comme efficace car on a une diminution d'épaisseur de paroi artérielle de 2 millimètres dans les zones les plus sténotiques (passage de l'aorte au niveau du diaphragme) même si certaines lésions restent inchangées.

Elle est également intéressante quant à la décision d'arrêt du traitement tout en sachant que les lésions fibreuses anciennes ne réagissent pas bien au traitement corticoïde.

Pour la surveillance de la maladie de Takayasu, il nous paraît souhaitable de réaliser une tomodensitométrie aortique une fois par an pour la surveillance de

l'efficacité du traitement au début du diagnostic puis une fois tous les 18 à 24 mois par la suite en l'absence de complications.

#### **4.4 Conclusion.**

La tomodensitométrie ultra rapide paraît être un outil diagnostique et de surveillance d'avenir pour la maladie de Takayasu.

Ses avantages de confort, de coût, de qualité sont indéniables.

La TDM ultra rapide permet de visualiser le type de lésion, d'effectuer des mesures, d'établir une topographie tout en sachant que seule la maladie de Takayasu associe des sténoses et des dilatations de l'aorte chez un même patient.

Associée à l'échographie doppler des vaisseaux du cou et de l'aorte, elle permet une surveillance facile de l'évolution des patients sous traitement.

## 5. CONCLUSION

La maladie de Takayasu est une panartérite rare, d'étiologie inconnue.

Elle fait partie des artérites inflammatoires dont elle s'individualise par :

- Sa topographie : atteinte essentiellement des gros troncs artériels, l'aorte et ses principales branches, les artères pulmonaires.
- La localisation préférentielle du processus inflammatoire puis scléreux de l'adventice et de la partie externe de la média des parois artérielles.
- Sa prédominance chez le sujet jeune, plus volontiers féminin (ce qui n'est pas le cas de notre observation).
- Son évolution en deux phases : une première phase pré-occlusive puis une seconde phase occlusive après un délai variable où les symptômes sont fonction du siège des lésions artérielles constituées.

L'intérêt est le diagnostic précoce, en phase inflammatoire, où le traitement sera le plus efficace.

En fait, actuellement, le diagnostic est essentiellement posé devant les complications ischémiques.

Son bilan initial, sa surveillance sont basés sur la clinique, la biologie (syndrome inflammatoire), l'échographie doppler, l'artériographie et la tomodensitométrie ultra rapide dont nous avons essayé de mettre en avant les avantages.

La TDM-UR demeure moins traumatisante que l'artériographie et permet une visualisation directe des lésions pariétales aortiques.

Elle permet d'éliminer le flux cinétique lié aux mouvements cardiaques et donc de visualiser avec une grande précision l'aorte ascendante et sa crosse.

Elle pourrait être un outil diagnostique précoce pour mettre en évidence les lésions touchant les segments initiaux de l'aorte chez une ou un jeune patient présentant un syndrome inflammatoire durable sans souffle vasculaire.

Elle possède en outre un intérêt dans l'évolution des lésions (régression ou stabilité) traitées par corticothérapie adaptée.

Au total, la TDM-UR est un nouvel outil dans l'étude de la maladie de Takayasu.

## BIBLIOGRAPHIE

- (1) **LUPI-HERRERA E., SANCHEZ G., MARCUSHAMER J. , MISPIRETA J. HORWITZ S., ESPINO VELA J.**  
Takayasu's arteritis. Clinical Study of 107 cases :  
Am Heart J. 1977 ; 94 - 103.
- (2) **SAVORY WS** : Case of young women in whom the main arteries of both upper extremities and of left side of the neck were throughout completely obliterated.  
MED CHIR TRANS LOND. 1856, 39, 205.
- (3) **KUSSMAUL A.** : Zwei Falle von spontaeur allmählicher verschliessung grosser Halsarterienstamme.  
DEUTSCH KLIN 1872, 24, 461.
- (4) **TAKAYASU M.** :  
Case with unusual changes of the central vessels in the retina.  
ACTA SOC OPHTALMOL JAP 1908, 12, 554.
- (5) **ONISHI K. ; KAGOSHIMA J.**  
A case with unusual changes of the central vessels in the retina.  
ACTA SOC OPHTALMO JAP. 1908, 12, 555.
- (6) **SATO T.**  
Ein selkner Fall von arterien Obliteration  
KLIN WSCHR. 1938, 17, 1154.
- (7) **OOTA K.**  
Rare case of bilateral carotid sub-claviar occlusion  
SOC PATHOL JAP. 1940, 30, 680.
- (8) **MARTORELL F. ; FABRE J.** :  
El síndrome de obliteration de los troncos supra aorticos.  
MED CLIN. 1944, 2, 26.
- (9) **MASPETIOL R. ; TAPTAS IN** :  
Thrombose des gros troncs de l'aorte chez une femme ; ses rapports avec les différentes artérites thrombosantes.  
SEM HOP PARIS. 1948, 24, 2705.
- (10) **SHIMIZU K., SANO K.** :  
Pulseless disease  
J. NEURO PATHOL CLIN NEUROL. 1951, 1, 37.



- (11) **DANARAJ T.J. ; WONG HO. :**  
Primary arteritis of abdominal aorta in children causing bilateral stenosis of renal arteries and hyperpression  
CIRCULATION. 1959, 20, 856.
- (12) **KIMOTO S.**  
Surgical treatment of coarctation of the aorta with special reference to atypical coarctation.  
CLIN SURG. 1960, 15, 5.
- (13) **NASU T. :**  
Pathology of pulseless disease (systematic study and critical review of 21 autopsy cases reported in Japan).  
ANGIOLOGY. 1963, 14, 275.
- (14) **SEN PK and al :**  
Middle aortic syndrom  
BRITISH HEART JOURNAL. 1963, 25, 620.
- (15) **INADA K. ; SHINIZU A. ; YOKOSHAMA T. :**  
Pulseless disease and atypical coarctation of aorta special reference to their genesis.  
SURG. 1962, 57, 433.
- (16) **LIE J.T. :**  
Takayasu's arteritis. In : systemic vasculitides.  
CHURCH J. New York. 1991, 159, 178.
- (17) **ISHIKAWA K.**  
Survival and morbidity after diagnosis of occlusive thromboangiopathy (Takayasu's disease).  
AM J. CARDIOL. 1981, 47, 1026, 1032.
- (18) **LUPPI-HERRERA E. ; SANCHEZ G. ; HORWITZ S. ; GUITIERREZ F.**  
Pulmonary artery involvement in Takayasu's arteritis :  
CHEST. 1995, 67, 69 - 74.
- (19) **ISHIKAWA K.**  
Natural history and classification of occlusive thromboangiopathy (Takayasu's arteritis)  
CIRCULATION. 1978, 57, 27 - 34.
- (20) **ARHARBI M. ; EL FASSI A. ; BERRADA M. ; BEN OMAR M. :**  
La maladie de Takayasu : analyse de 30 observations  
MISES A JOUR CARDIOL. 1986, Mai, 5, 3.

- (21) **FIESSINGER JN.**  
Aorto-arterite non spécifique (maladie de Takayasu)  
Dans : Les maladies systémiques. Edité par KAHN MF.  
Paris Flammarion. 1991, 713, 726.
- (22) **FELD LG. ; WEISS RA. ; WEINER S. ; GREIFER L.**  
Takayasu's arteritis. Asymptomatic presentation in a two years old boy.  
NY. STATE J. MED. 1983, 83, 229 - 231.
- (23) **FIESSINGER JN ; ; CAMILLE RI JP. ; CHOUSTERNION M.**  
Maladie de Horton et maladie de Takayasu : critères anatomopathologiques.  
NOUV PRESS MED. 1978, 7, 639.
- (24) **GODEAU P. ; GROSGOGEAT Y. ; NATALI J. :**  
Analyse de 75 cas, étude de l'influence sur le cours de la maladie de  
Takayasu du facteur ethnique, de l'état aortique et des traitements suivis.  
MEMOIRE. PARIS 5. 1985.
- (25) **HOTCHI M.**  
Pathological studies on Takayasu's arteritis  
VESSELS SUPPL. 1992, 7, 11 - 17.
- (26) **SISE MJ. ; COUNIHAN CM. ; SHACKFORD SR. ; ROWLEY WR. :**  
The clinical spectrum of Takayasu's arteritis  
SURGERY. 1988, 104, 905 - 910.
- (27) **PALOHEIMO JA ; JULKENEN H ; SILTANEN P ; KAJANDER M ;**  
Takayasu's arteritis and ankylosing spondylitis : report of 4 cases.  
ACTA MED SCAN. 1966,179,77.
- (28) **CHOPPA P. ; DATTE RK. ; DASGUPTA A. ; BHARGAVA S. :**  
Non spécifique aortoarteritis (Takayasu's disease). An immunologic and  
autopsy  
study  
JPN. HEART J. 1983, 24, 549 - 556.
- (29) **EICHHORN J ; SIMA D ; THIELE B. :**  
Anti-endothelial cell antibodies in Takayasu arteritis.  
CIRCULATION. 1996, 10, 2396 - 2401.
- (30) **NUMANO F. ; MAEZAWA H. ; SAWADA S. ; TATAL N. :**  
Circulating immune complexes in Takayasu's arteritis. Lack of evidence for a  
causative role.  
ARCH. INTERN. MED. 1981, 141, 162 - 163.

- (31) **YAJIMA M. ; MORIWAKI R. ; NUMANO F. ; PARK YB. ; CHO YD. :**  
Comparative studies between Japanese and Korean patients : comparison of the findings of angiography, HLA BW52 and clinical manifestations.  
HEART VESSELS. 1992 (suppl), 7, 102 - 105.
- (32) **NUMANO F. ; ISOHISA I. ; MAEZAWA H. ; JUJI T. :**  
HLA Antigens in Takayasu's disease  
AM HEART J. 1979, 98, 153 - 159.
- (33) **NUMANO F. ; OHTA N. ; SASASUKI T. :**  
HLA and clinical manifestations in Takayasu's disease  
JAP CIRC J. 1982, 46, 184.
- (34) **ANDREASSIAN B. ; COUFFINHAL JL. ; GOEAN-BRISSENIERE O. et Coll**  
Maladie de Takayasu : étude clinique et possibilités thérapeutiques.  
ARTERES ET VEINES. 1982, Janv - Fév , 21.
- (35) **FISSINGER JN. ; CAMILLERI JP. ; CORMIER JM. ; HOUSSET E.**  
La maladie de Takayasu : le diagnostic  
ANN MED INT. 1983, 134, 6, 441.
- (36) **BLETRY O. ; KIEFFER E. ; THOMAS D. :**  
Maladie de Takayasu : critères diagnostiques, présentation clinique et influence du traitement médical et chirurgical.  
ENTRETIENS DE BICHAT, MED, 1984, 130.
- (37) **NAKAO K. :**  
Takayasu's arteritis : clinical report of 84 cases and immunological studies of 7 cases.  
CIRCULATION. 1967, 35, 1141.
- (38) **STRACAN RW.**  
The natural history of Takayasu's arteriopathy.  
J.OF MED. 1964, 83, 57.
- (39) **BEAUFILS M.**  
Maladie de Takayasu  
LA CONSULTATION. 1991, 224, 13 - 14.
- (40) **BLETRY O. ; KIEFFER E. ; THOMAS D. ; VALAT C. :**  
L'artérite de Takayasu  
CONCOURS MED. 1990, 112, 3524 - 3529.
- (41) **RUCHENG X. ; TINGJIE M. ; CHANGCHUN C. ; XINYE H. :**  
Renovascular hypertension with special reference to panaortitis

CHIN. MED. J. 1981, 94, 835 - 842.

- (42) **GORNY P. ; FABIANI JN.**  
La maladie de Takayasu  
INFORMATIONS CARDIOL. 1981, 6, 533.
- (43) **WOLF RL. ; GOULD NS. ; GREEN CA. :**  
Unusual arteritis causing myocardial infarction in a child.  
ARCH. PATHOL. LAB. MED. 1987, 111, 968 - 971.
- (44) **SUBRAMANYAN R. ; JOY J. ; BALAKRISHNAN KG. :**  
Natural history of aortoarteritis (Takayasu disease)  
CIRCULATION. 1989, 80, 429 - 437.
- (45) **HALL S. ; HUNDER GG.**  
Treatment of Takayasu's disease.  
ANN. MED. INT. 1987, 104,2, 188.
- (46) **FRAGA A. ; MINTZ G. ; VALLE L. ; FLORES-IZQUERDO G. :**  
Takayasu arteritis. Frequency of systemix manifestations (study of 22 patients)  
and favorable response to maintenance steroid therapy with adrenocorticoids  
(12 patients)  
ARTHR RHEUM. 1972, 15, 617.
- (47) **SAGAR S ; MARWAHA RK. ; GANGULY NK. SHARMA BK. :**  
Immunopathogenesis of occlusive thrombooaortopathy.  
INDIAN HEART J. 1988, 40, 1, 58.
- (48) **MAEDA H. ; HANDA N. ; MATSUMOTO M. ; HOUGAKU J. ; OGAWA S. ; OKU .**  
Carotid lesions detected by B-Mode ultrasonography in Takayasu's arteritis :  
« Macaroni Sign » as an indicator of the disease.  
ULTRASOUND MED BIOL. 1991, 17, 695 - 701.
- (49) **BOND JR. ; CHARBONNEAU JW. ; STANSON AW. :**  
Takayasu's arteritis carotid duplex sonographic appearance, including color  
Doppler Imaging.  
J. ULTRASOUND MED. 1990, 9, 625 - 629.
- (50) **SUN Y. ; YIP PK. ; JENG JS. ; HWANG BS. ; LIN WH. :**  
Ultrasonographic study and long term follow up of Takayasu's arteritis.  
STROKE. 1996, 27, 2178 - 2182.
- (51) **BUTHIAU D. ; BLETRY O. ; KIEFFER E. :**  
Pathologie des gros vaisseaux. Dans TDM ET IRM clinique.  
Edité par BUTHIAU D. , Paris, Editions Frison - Roche. 1991, 754 - 779.

- (52) **WOLF JE. ; FERRETI G. :**  
Place et limite de la tomodynamométrie et de l'imagerie par résonance magnétique au cours des affections acquises de l'aorte.  
ARCH MAL CŒUR. 1991, 84, 1653 - 1676.
- (53) **HAYASHI H. ; KATAYAMA N. ; TAKAGI R. ; MIYASHITA T. ; KUMAZAKI T. ; EBATA B. :**  
CT of Takayasu arteritis : new characteristic vascular wall findings  
RADIOLOGY SUPPL. 1991, 181, 293.
- (54) **SHARMA S. ; SHARMA S. ; TANEJA K. ; GUPTA A. ; MIRA :**  
Morphologic mural changes in aorta Revealed by CT in patients with non specific aortoarteritis (Takayasu's arteritis)  
AJR. 1996, 167, 1321 - 1325.
- (55) **MARTEAU V. ; SAPOVAL M. ; CHAUFOUR ; MELKI JP. CORMIER JM.**  
Maladie de Takayasu : exploration par angiographie numérisée intra artérielle, 50 observations.  
PRESSE MEDICALE. 1992, 2, 796 - 799.
- (56) **YAMADA I. ; SHIBUYA H. ; MATSUBARA O. ; UMEHARA I. ; MAKINO T. ; NUMANO F. ; SUZUKI S. :**  
Pulmonary artery disease in Takayasu's Aortitis : angiographics findings.  
AJR. 1992, 159, 263 - 269.
- (57) **IVARSSON SA. ; BERGQVIST D. ; LUNDSTROM NR. ; MALY E. ; NILSSON KO. :**  
Takayasu's aortitis with Renovascular hypertension  
ACTA PAEDIATR. 1992, 81, 1044 - 1048.
- (58) **SHARMA S. ; RAJANI M. ; TALWAR KK.**  
Angiographic morphology in non specific aortoarteritis : a study of 126 patients from No2th India.  
CARDIOVASC INTERVENT RADIOL. 1992, 15, 160 - 165.
- (59) **PARK YB. ; HONG SK. ; CHOI KJ. ; SOHN DW. ; OH BH. ; LEE MM. ; CHOI YS.**  
Takayasu's arteritis in Korea : clinical and angiographic features.  
HEART VESSELS SUPPL. 1992, 7, 55 - 59.
- (60) **CHERMET J. ; KEIFFER E. ; TUBIANA JF. ; BLETRY O. :**  
Maladie de Takayasu : intérêt d'une aorto artériographie complète à propos d'une série de 33 cas.  
ANN RADIOL. 1981, 24, 464, 468.

- (61) **MILLER DL. ; REINIG JW. ; VOLKMAN DJ.**  
Vascular imaging with MRI ; inadequacy in Takayasu's arteritis compared with angiography.  
AJR. 1986, 146, 949 - 954.
- (62) **YAMADA I. ; NUMARO F. ; SUZUKI S. :**  
Takayasu arteritis evaluation with MR Imaging  
RADIOLOGY. 1993, 188, 89 - 94.
- (63) **CAMILLERI JP. ; BERRY CL. ; FIESSINGER JN. ; BARIETY J. :**  
Les maladies de la paroi artérielle.  
Flammarion Médecine - Sciences. PARIS 1987.
- (64) **AREND W. ; BEAT A. ; BLOCH A. ; HUNDER L and al.**  
The American college of rheumatology. 1990 Criteria for the classification of Takayasu Arteritis.  
ARTHRITIS AND RHEUMATISM. 1990, vol. 33, n° 8, 1129 - 1134.
- (65) **ISHIKAWA K. ; MATSUURA S. :**  
Takayasu's diseases and pregnancy. Clinical course and managment of 33 pregnancies and deliveries.  
AM. J. CARDIOL. 1982, 50, 1293 - 1300.
- (66) **CHERIN P. ; BLETRY O. ; ZIZA J.M. ; KIEFFER E. ; ARFI S. ; ESTRADE G. ; GODEAU P. :**  
Association spondylarthritis ankylosante et maladie de Takayasu.  
REV. RHUM 1990, 57, 33 - 37.
- (67) **DUCROS B. ; DELLINGER A. ; RIOU R.C. ; NOVE JOSSERAND R. ; ADNAOUI M. ; VITAL DURAND D. ; THIVOLET J. ; LEVRAT R. :**  
Les manifestations cutanées de l'artérite de TAKAYASU : à propos d'un cas d'érythème induré de BAZIN.  
ANN DE RMATOL VENEREOL 1989, 116, 461 - 466.
- (68) **MORALES E. ; PINEDA C. ; MARTINEZ-LAVIN M. :**  
Takayasu's arteritis in children.  
J. RHEUMATOL. 1991, 18, 1081 - 1084.
- (69) **GOLDING RL. ; PERRI G. ; CREMIN BJ. :**  
The manifestations of Takayasu's erteritis in children.  
PEDIATR-RADIOL 1977, 5, 224 - 230.
- (70) **SEN PK. ; KINARE SG. ; KELKAR MD. ; PARVLKAR GB. :**  
Non specific aorto arteritis, a monography based on a studie of 85 cases.  
TATA MC GRAW HILL. Publishing Bombay (New-Delhi) 1973.

- (71) **SANO K. ; AIBA T. :**  
Pulseless disease summary of our 62 cases.  
JAP CIRC J. 1966, 30, 63.
- (72) **THOMAS D. ; DUBOURG O. ; KIEFFER E. ; VEDEL J. ; FENOLL L. ; TEYSSON H. ; GROGO GEAT Y. :**  
L'atteinte coronarienne dans la maladie de Takayasu à propos de 3 cas dont 2 opérés et revue de la littérature.  
ARCH - MAL - CŒUR. 1984, 77, 386 - 396.
- (73) **SHELHAMER JH ; VOLKMAN DJ ; PARILLO JE ; LAWLEY TJ. :**  
Takasu's arteritis and its therapy.  
ANN. MED. INT. 1985, 103, 121.
- (74) **IWAO ITO :**  
Medical treatment of Takayasu arteritis.  
HEART VESSELS SUPPL, 1992, 7, 133-137.
- (75) **SANJAY TYAGI ; BALBIR SINGH ; UPKAR A KAUL and all :**  
Ballon angioplasty for renovascular hypertension in Takayasu's arteritis  
AM. HEART. JOURNAL, 1993, 125, 1386-1393.
- (76) **ARHABI M, EL FASSI A,BERRADA M, BENOMAR M.**  
La maladie de Takayasu : analyse de 30 observations.  
MISES A JOUR CARDIOL, 1986, Mai, 5, 3.
- (77) **LAGNEAU P ,MICHEL JB, VUONG PN.**  
Surgical treatment of Takayasu's disease.  
ANN SURGERY, 1987, 205,157.

## TABLE DES MATIERES

1. INTRODUCTION - HISTORIQUE.....	17
2. DESCRIPTION GENERALE DE LA MALADIE.....	21
2.1 EPIDEMIOLOGIE .....	21
2.1.1 <u>Le sexe</u> .....	21
2.1.2 <u>L'âge</u> .....	21
2.1.3 <u>Origine et répartition géographique</u> .....	22
2.1.4 <u>Fréquence et prévalence</u> .....	22
2.2 ETIOPATHOGENIE.....	23
2.2.1 <u>Rôle de la Tuberculose</u> .....	23
2.2.2 <u>Origine streptococcique</u> .....	24
2.2.2.1 <u>Arguments en faveur</u> .....	24
2.2.2.2 <u>Arguments contre</u> .....	24
2.2.3 <u>Rôle de syphilis</u> .....	24
2.2.4 <u>Origine auto-immune</u> .....	24
2.2.5 <u>Rôle d'un facteur génétique</u> .....	25
2.2.6 <u>Rôle de l'hyperestrogénie</u> .....	26
2.3 CLINIQUE .....	27
2.3.1 <u>La phase pré-occlusive</u> .....	27
2.3.1.1 <u>Signes généraux</u> .....	27
2.3.1.2 <u>Signes rhumatismaux</u> .....	28
2.3.1.3 <u>Signes pleuro-pulmonaires</u> .....	28
2.3.1.4 <u>Signes cutanés</u> .....	28
2.3.1.5 <u>Autres signes</u> .....	28
2.3.1.6 <u>Au total</u> .....	29
2.3.2 <u>Phase occlusive</u> .....	29
2.3.2.1 <u>Les classifications</u> .....	29
2.3.2.2 <u>Symptomatologie</u> .....	31
2.3.2.2.1 <u>Atteinte des troncs supra aortiques et de la crosse (type 1)</u> . ....	31
2.3.2.2.2 <u>Atteinte de l'aorte thoraco-abdominale (type 2)</u> .....	33
2.3.2.2.3 <u>Atteinte des artères pulmonaires (type 4)</u> . ....	34
2.3.2.2.4 <u>Atteinte cardiaque</u> .....	35
2.3.2.2.5 <u>Au total</u> .....	36
2.4 EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....	36
2.4.1 <u>Biologie</u> .....	36
2.4.1.1 <u>Syndrome inflammatoire aspécifique</u> .....	36
2.4.1.2 <u>Autres arguments</u> .....	37
2.4.2 <u>La radiographie thoracique et l'abdomen sans préparation</u> .....	38
2.4.2.1 <u>La radiographie thoracique</u> .....	38



2.6.1.4	<u>L'athérosclérose</u> .....	62
2.6.1.5	<u>Cas particulier de l'enfant : l'homocystinurie</u> .....	62
2.6.2	<u>Présence d'un syndrome inflammatoire</u> .....	62
2.6.2.1	<u>L'anévrisme mycotique</u> .....	62
2.6.2.2	<u>L'anévrisme syphilitique</u> .....	63
2.6.2.3	<u>Les autres artérites inflammatoires</u> .....	63
2.6.2.3.1	<u>La maladie de HORTON</u> .....	64
2.6.2.3.2	<u>La maladie de BUERGER ou thrombo-angeite oblitérante</u> .....	64
2.6.2.3.3	<u>Péri-artérite noueuse</u> .....	64
2.6.2.4	<u>Cas particulier de l'enfant : l'artérite de KAWASAKY</u> .....	65
2.6.3	<u>Au total</u> .....	66
2.7	<u>FORMES CLINIQUES</u> .....	66
2.7.1	<u>Grossesse et maladie de TAKAYASU</u> .....	66
2.7.2	<u>Pathologies associées</u> .....	67
2.7.2.1	<u>Maladie de CROHN</u> .....	67
2.7.2.2	<u>La Spondylarthrite ankylosante</u> .....	67
2.7.2.3	<u>Les affections cutanées</u> .....	68
2.7.2.4	<u>Autres atteintes</u> .....	68
2.7.3	<u>Cas particulier de l'enfant</u> .....	69
2.7.3.1	<u>Tableau n° 1 : Symptomatologie clinique des 26 enfants présentant une artérite de TAKAYASU</u> .....	69
2.7.3.2	<u>Tableau n° 2 : Anomalies biologiques des enfants présentant une maladie de TAKAYASU</u> .....	70
2.7.3.3	<u>Tableau n° 3 : Artères lésées chez 21 enfants ayant une artérite de TAKAYASU</u> .....	70
2.7.3.4	<u>Synthèse</u> .....	71
2.8	<u>EVOLUTION - PRONOSTIC</u> .....	72
2.8.1	<u>Evolution</u> .....	72
2.8.2	<u>Pronostic</u> .....	73
2.8.2.1	<u>Etude d'ISHIKAWA</u> .....	73
2.8.2.2	<u>Etude de SUBRAMANYAN</u> .....	76
2.8.3	<u>Conclusion</u> .....	77
2.9	<u>TRAITEMENT</u> .....	78
2.9.1	<u>Traitement médical</u> .....	78
2.9.1.1	<u>La corticothérapie</u> .....	78
2.9.1.1.1	<u>Indications et contre-indications</u> .....	78
2.9.1.1.2	<u>Effets secondaires des corticoïdes</u> .....	79
2.9.1.1.3	<u>Conduite du traitement</u> .....	79
2.9.1.1.4	<u>Résultats</u> .....	80
2.9.1.1.5	<u>Au total</u> .....	82
2.9.1.2	<u>Traitement immunosuppresseur</u> .....	83
2.9.1.2.1	<u>Indications</u> .....	83
2.9.1.2.2	<u>Effets secondaires</u> .....	83
2.9.1.2.3	<u>Conduite du traitement</u> .....	83
2.9.1.2.4	<u>Résultats</u> .....	83
2.9.1.3	<u>Le traitement antituberculeux</u> .....	84

<u>3.7.1 Evolution de l'atteinte de l'artère carotide primitive gauche sous corticothérapie.</u> .....	103
<u>3.7.2 Evolution de l'atteinte de l'aorte thoracique descendante sous corticothérapie.</u> .....	106
<u>3.7.3 Evolution de l'atteinte de l'artère mésentérique supérieure sous corticothérapie.</u> .....	110
4. DISCUSSION.....	112
4.1 Technique.....	112
4.2 Résultats.....	114
4.3 Surveillance.....	116
4.4 Conclusion.....	117
5. CONCLUSION.....	118
6. BIBLIOGRAPHIE .....	120

### SERMENT D'HIPPOCRATE

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

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admise 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 mœurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissante envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honorée par les hommes. Si je le viole, et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.



réalisé sur presse numérique par

**SUBLIMAGE**

ZA.3 La Naue - 24100 Creysse

Tél. 05 53 27 21 07 - Fax 05 53 27 21 13

BON A IMPRIMER N° 52

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 panartérite non spécifique, d'étiologie inconnue, touchant essentiellement les femmes jeunes.

A son stade chronique, elle entraîne le plus souvent des lésions sténotiques à l'origine de complications ischémiques.

Son diagnostic et sa surveillance sont basés sur la clinique, la biologie ( syndrome inflammatoire ) et sur les examens radiologiques.

Nous avons insisté dans notre observation concernant un jeune garçon de 13 ans de race blanche sur l'intérêt de la TDM-UR qui permet une visualisation directe des lésions pariétales aortiques avec des épaissements circonférentiels pathologiques plus ou moins étendus.

Par ailleurs, cet examen est moins traumatisant, moins coûteux que l'artériographie et nous fournit des résultats satisfaisants pour le diagnostic de la maladie et la surveillance de l'efficacité du traitement, en particulier la réduction des sténoses sous corticothérapie adaptée.

### MOTS -CLES

Artérite de TAKAYASU, TDM-UR, aorte.