

LA MALADIE DE TAKAYASU OU ARTÉRITE DE TAKAYASU

Haykel Abdelhadi, Naziha Khammassi, Youssef Kort, Manel Mabrouk, Aloui Asma, Ouahida Cherif

Service de Médecine Interne - EPS RAZI

INTRODUCTION

La maladie de Takayasu (MT) est une artérite inflammatoire chronique de la femme jeune touchant essentiellement les gros vaisseaux. L'évolution passe schématiquement par deux phases systémique et occlusive. La phase systémique passe souvent inaperçue et n'est retrouvée que rétrospectivement à l'interrogatoire. Nous en rapportons un cas.

OBSERVATION

Il s'agit de Melle J.B âgée de 31 ans sans antécédents pathologiques notables hospitalisée en mai 2014 pour exploration d'une altération de l'état général évoluant depuis 3 mois.

A l'examen clinique la patiente était apyrétique et son poids était de 42 kg. Quant à sa tension artérielle, elle était à 120/70 mmHg sans asymétrie tensionnelle. Elle présentait, en outre, une discrète diminution du pouls radial gauche.

La biologie a noté un syndrome inflammatoire biologique avec une VS à 130 mm à la 1^{ère} heure et une CRP à 60 mg/l. La numération formule sanguine révélait une anémie hypochrome microcytaire à 6,7 g/dl. Les bilans hépatique et rénal étaient normaux. Le bilan immunologique (AAN, FR, Anti phospholipides) était négatif. Les sérologies virales et l'enquête tuberculeuse étaient négatives.

L'échographie doppler des Troncs supra-aortiques (TSA) trouvait un épaississement homogène et circonférentiel de la paroi artérielle de type inflammatoire de l'artère carotide commune gauche, des carotides interne et externe gauches et de l'artère sous-clavière sans sténose significative de la lumière vasculaire.

L'angioscanner artériel révélait un épaississement pariétal circonférentiel régulier de l'aorte thoracique et abdominale étendu aux troncs supra-aortiques.

Le diagnostic de la maladie de Takayasu dans sa forme *pré-occlusive* a été retenu devant les 3 critères de l'ACR : (3 critères sur 6) :

- ❖ Début avant l'âge de 40 ans
- ❖ Diminution d'un pouls brachial
- ❖ Aspect artériographique.

Le bilan lésionnel de la MT a été pratiqué : examen ophtalmologique systématique normal, examen neurologique normal, échographie cardiaque normale avec notamment l'absence de valvulopathies. Ainsi, la patiente a été traitée par corticothérapie à la dose de 0.7 mg/Kg/jour avec une amélioration spectaculaire clinique et biologique avec diminution du syndrome inflammatoire biologique et correction de l'anémie.

DISCUSSION

La maladie de Takayasu est une artérite inflammatoire des gros vaisseaux touchant avec prédilection l'aorte et ses branches principales. Si les premières

descriptions de l'artérite de Takayasu datent du 19^{ème} siècle, c'est le Professeur Takayasu qui décrira l'atteinte ophtalmique en 1908 [1]. C'est finalement en 1938 que le nom de cet ophtalmologiste japonais sera donné à la maladie.

La maladie de Takayasu est une pathologie rare touchant 1,2 cas par million d'habitants par an en Europe, environ 2,6 cas par million d'habitants par an en Amérique du Nord [2]. Sa fréquence est plus importante en Asie du Sud-est, en Inde et en Amérique du Sud. Au Maghreb, l'incidence est inconnue mais une étude menée en 2009 a colligé 378 cas. Cette pathologie touche la femme dans près de 90% des cas [3], en général avant l'âge de 40 ans.

Sur le plan physiopathologique, la limitante élastique de la paroi des artères serait une des cibles du processus inflammatoire dans un contexte d'activation du système immunitaire [1].

La maladie de Takayasu (MT) est d'installation lente et n'est évoquée que sur des critères cliniques et biologiques simples et confirmée par des investigations complémentaires accessibles selon les pays. La maladie évolue classiquement selon deux phases :

La première phase, dite « pré-occlusive » ou « systémique », est caractérisée par des signes généraux et par un syndrome inflammatoire biologique. Elle associe des signes généraux avec une fièvre, des arthralgies, des myalgies, des signes cutanés (érythème noueux, pyoderma gangrenosum), des douleurs sur les trajets artériels (notamment une carotidodynie).

Quant aux signes oculaires, ils sont rares : œil rouge associé à une épisclérite ou une uvéite antérieure. La panuvéite a été exceptionnellement décrite, surtout chez des sujets très jeunes [4].

En fait, la phase systémique passe souvent inaperçue. Elle est soit absente soit retrouvée rétrospectivement par l'interrogatoire. A titre d'exemple, 32% seulement des 94 patients de la série mexicaine étaient en phase active lors du diagnostic [4]. De façon générale, la fréquence de cette phase inflammatoire varie selon les séries publiées et du mode de recrutement. Cette phase n'est décrite que dans 32 à 33% [5].

Quant à la seconde phase, dite «occlusive », elle se traduit par la survenue de manifestations cliniques ischémiques [6]. Les manifestations vasculaires périphériques reflètent essentiellement l'apparition de sténoses dans l'arbre artériel. La diminution ou l'abolition d'un pouls périphérique, ainsi que l'apparition progressive d'une claudication vasculaire sont les signes cliniques qui révèlent le plus fréquemment la maladie [1, 3, 5]. La présence d'un souffle vasculaire, en particulier dans les territoires carotidiens, sous-claviers ou en regard de l'aorte abdominale, est fréquemment rapportée [1, 4]. La présence d'un syndrome de Raynaud, d'une asymétrie tensionnelle (de plus de 10 mm Hg entre les membres supérieurs) ou de carotidodynies est également rapportée de façon fréquente [1, 4, 7].

L'hypertension artérielle (HTA) est fréquente, parfois révélatrice de la maladie [7]. Mais elle est souvent sous-estimée du fait des sténoses vasculaires qui réduisent les valeurs mesurées. La mise en évidence d'une HTA au cours de la MT doit systématiquement faire rechercher une sténose des artères rénales qui est retrouvée dans 30% des cas [7]. Dans plusieurs études, l'HTA est considérée comme l'un des principaux facteurs de mauvais pronostic au cours de la MT [6, 7].

Les manifestations cardiaques sont dominées par l'insuffisance cardiaque qui peut être d'origine valvulaire, hypertensive ou ischémique [7]. L'insuffisance aortique représente l'atteinte valvulaire la plus fréquente et figure parmi les facteurs pronostiques proposés par Ishikawa [8].

La fréquence de l'atteinte pulmonaire artérielle est diversement appréciée, variant de 14 à 70% dans les séries angiographiques [7]. La prévalence des malades

symptomatiques est de 7% [7]. L'expression clinique correspond à la présence d'une dyspnée, d'hémoptysies et d'une hypertension artérielle pulmonaire dans les formes graves.

Les manifestations neurologiques de la maladie de Takayasu sont polymorphes. Elles traduisent l'existence d'une ischémie transitoire ou constituée du système nerveux central, en rapport avec l'atteinte des troncs supra-aortiques. Il s'agit essentiellement de céphalées, de sensations vertigineuses et d'accidents cérébraux ischémiques [7].

La principale manifestation ophtalmologique de la MT est l'épisclérite, qui peut constituer un élément d'orientation en l'absence de manifestations vasculaires périphériques évocatrices [7]. La réalisation d'un examen ophtalmologique régulier paraît toutefois justifiée chez tous les patients, à fortiori en cas d'HTA associée.

Les manifestations digestives, liées à l'atteinte ischémique du tronc cœliaque et des artères mésentériques, sont responsables d'un tableau d'angor digestif. Ces manifestations, classiquement considérées comme rares, étaient retrouvées chez 10% des patients d'Arnaud et al [6]. Dans la série de Kechaou et al [3], neuf des 29 patients avaient une atteinte des artères digestives objectivée à l'écho-doppler et/ou à l'artériographie. Parmi ces neuf patients, cinq n'avaient aucune symptomatologie digestive.

La biologie ne comporte aucun test spécifique de la MT, son seul intérêt est de montrer un syndrome inflammatoire biologique. Dans l'étude de Tazi [1], 86% des patients avaient un syndrome inflammatoire biologique. Dans l'étude de Kechaou et al [3], un syndrome inflammatoire a été noté dans 19 cas sur 29.

La radiologie repose sur l'angiographie surtout pour le bilan lésionnel préopératoire. Elle est cependant de moins en moins pratiquée du fait de son caractère invasif [4]. L'échographie vasculaire en mode B permet de mesurer l'épaisseur de la paroi des carotides avec une meilleure sensibilité que l'angiographie, mais son emploi est limité par l'inaccessibilité de certains vaisseaux comme l'aorte thoracique et les artères pulmonaires [4]. L'angio-TDM et l'angio-IRM permettent un diagnostic précoce des épaississements et des sténoses. Quant aux résultats de la TEP, ils restent controversés [4].

En 1990, l'*American College of Rheumatology* (ACR) a mis au point des critères diagnostiques à partir des symptômes les plus fréquemment rencontrés. Ces critères sont déclinés dans le tableau n°1.

Tableau 1. Critères de classification pour la maladie de Takayasu proposés par l'ACR

La présence de trois critères permet de poser un diagnostic de maladie de Takayasu avec une sensibilité de 90,5% et une spécificité de 97,8%.
(Adapté de Fautrel B. in : Le livre des critères 2005, Maladies systémiques, Pfizer).

1. Age de début ≤ 40 ans

2. Claudication des membres

Apparition et aggravation d'une fatigue et d'un inconfort musculaire d'un ou plusieurs membres, particulièrement d'un membre supérieur

3. Diminution d'un pouls huméral

Hypopulsatilité d'une ou des deux artères humérales

4. Asymétrie de la tension artérielle > 10 mmHg

Différence > 10 mmHg de la TA systolique entre les deux bras

5. Souffle artériel des artères sous-clavières ou de l'aorte

Souffle systolique à l'auscultation d'une ou des deux artères sous-clavières ou de l'aorte abdominale

6. Artériographie anormale

Sténose ou occlusion de l'aorte, de ses branches primaires, ou des grosses artères des membres sur l'artériographie, sans rapport avec un athérome, une dysplasie fibro-musculaire ou une autre cause. Les lésions sont en général focales ou segmentaires

Sur le plan thérapeutique, la grande hétérogénéité des différentes séries, quant à la présentation, la diffusion et l'appréciation de l'évolution de la maladie, explique que la fréquence, la durée et même la dose prescrite de corticoïdes sont très variables.

La corticothérapie à la dose de 1 mg/Kg/j représente classiquement le traitement de première intention [6, 7, 8].

En l'absence d'essais contrôlés, le traitement de seconde ligne repose empiriquement sur le méthotrexate ou plus récemment l'azathioprine [7, 8]. En cas d'échec des traitements de seconde ligne, le mycophénolate mophétel (Cellcept®) ou les anti-TNF [7], peuvent être discutés en gardant en mémoire l'association possible entre MT et tuberculose.

Les indications chirurgicales se limitent essentiellement aux sténoses ou aux valvulopathies entraînant un retentissement clinique et/ou hémodynamique important, ainsi qu'aux anévrismes volumineux [7]. Les différentes modalités de revascularisation sont l'angioplastie, dont les résultats sont généralement favorables à condition que le geste soit réalisé à distance de la phase inflammatoire, et la chirurgie conventionnelle qui présente l'inconvénient d'entraîner des anévrismes anastomotiques chez environ 15% des patients [7].

CONCLUSION

Le diagnostic de la maladie de Takayasu doit être évoqué chez une femme jeune présentant des manifestations systémiques (asthénie, amaigrissement, polyarthralgies, fièvre) associées à un syndrome inflammatoire biologique. Un examen vasculaire complet et minutieux doit alors être réalisé. Cet examen est parfois complété par un angioscanner.

BIBLIOGRAPHIE

1. El Asri A, Tazi-Mezalek Z, Aouni M, et al. La maladie de Takayasu au Maroc. A propos de 47 observations. *Rev Med Interne* 2002;23: 9-20
2. Ureten K, Ozturk MA, Onat AM, et al. Takaysu's arteritis: results of a university hospital of 45 patients in Turkey. *Int J Cardiol* 2004;96:259-64
3. Kechaou M, Frigui M, Ben Hmida M, Bahloul Z. Maladie de Takayasu au sud tunisien : étude de 29 cas. *Presse Med.* 2009; 38: 1410–14
4. Soto ME, Espinola N, Flores-Suarez LF, Reyes PA. Takayasu arteritis: clinical features in 110 Mexican Mestizo patients and cardiovascular impact on survival and prognosis. *Clin Exp Rheumatol* 2008;26: S9-15.
5. Maladie de Takayasu. Comment la prendre en charge ? Tristan Mirault, Joseph Emmerich. *Presse Med.* 2012; 41: 975 – 985.
6. Arnaud L, Haroche J, Piette J-C, Amoura Z. L'artérite de Takayasu : mise au point à propos d'une série monocentrique de 82 patients. *La Revue de médecine interne* 2010 ; 31 : 208–15.
7. La maladie de Takayasu en Tunisie : Etude mono-centrique de 11 cas. *LA Tunisie Médicale* - 2012 ; Vol 90 (n°12) : 867 – 872
8. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *Circulation* 1978;57:27-35.