

Artérite De Takayasu

S.Kesraoui

Date of Submission: 19-04-2024

Date of Acceptance: 29-04-2024

I. Introduction

L'artérite ou la maladie de Takayasu (MT) est une panartérite inflammatoire primitive des vaisseaux de gros calibres qui touche principalement l'aorte et ses principales branches de division. C'est une maladie rare son incidence est estimée à 1,11 /million/ an (1), elle associe des signes généraux inflammatoires non spécifiques à des manifestations ischémiques polymorphes périphériques ou centrales, secondaires à des sténoses artérielles.

Historique

La maladie de Takayasu a été rapportée pour la première fois en 1908 par Mikito Takayasu qui décrit "un cas d'anastomoses artérioveineuses autour du nerf optique chez une patiente de 21 ans ". Le pouls de l'artère radiale étant non perçu, des recherches ont été menées sur les symptômes ischémiques de la partie supérieure du corps. En 1948, Shimizu et Sano ont baptisé cet état pathologique de « maladie sans pouls ». (2) Depuis, les lésions de la maladie de Takayasu ont été détectées non seulement dans la crosse aortique et ses principales branches, mais aussi dans divers vaisseaux, dont l'aorte abdominale et les artères rénales.

En 1975 une commission de recherche du ministère de la Santé japonais propose de nommer définitivement la pathologie « maladie de Takayasu » (3).

Anatomopathologie

L'examen anatomopathologique n'est pas systématique, il ne peut se faire que sur des vaisseaux au cours d'un geste chirurgical de revascularisation.

Dans les formes chroniques l'aspect n'est pas spécifique.

A la phase aigüe c'est un tableau de panartérite des artères de gros calibre, segmentaire et focale, caractérisée par un infiltrat inflammatoire granulomateux (ou gigantocellulaire) qui dissocie la paroi vasculaire (4).

L'intima est caractérisée par une augmentation du nombre de cellules musculaires lisses et un épaississement fibreux, qui peut entraîner un rétrécissement de la lumière vasculaire jusqu'à l'occlusion.

Physiopathologie

Les mécanismes physiopathologiques demeurent inconnus plusieurs hypothèses sont en faveur de l'association de divers facteurs : inflammatoires, génétiques et environnementaux (4)

L'immunohistochimie de la paroi artérielle de patients suivis pour maladie de Takayasu retrouve un infiltrat inflammatoire constitué de macrophages et de cellules lymphoïdes (lymphocytes T CD4+ et CD8+, lymphocytes $\gamma\alpha$ T) (5), avec un rapport CD4+/CD8+ augmenté (6). Les lymphocytes T CD4+ Th1 sont responsables de la formation de granulomes, médiés par la production d'interféron (IFN- γ)

L'expression de certains récepteurs tels que toll-like receptors (TLR) à la surface des parois artérielles contribue également à la médiation de la réponse immunitaire.

Quant aux facteurs génétiques et environnementaux, ils sont liés aux cas de Takayasu familiale décrites surtout au Japon (7) et à l'exposition à certaines infections qui pourraient déclencher un processus immunologique (8) respectivement.

Diagnostic

1/Signes cliniques

Il a été rapporté de manière empirique que la maladie de Takayasu évolue en deux phases :

✚ La première préocclusive inflammatoire caractérisée par la présence de signes généraux peu spécifiques et un syndrome inflammatoire biologique

✚ Suivie plusieurs années après par une phase occlusive avec des manifestations ischémiques en rapport avec l'occlusion des gros troncs artériels.

Mais en fait les deux phases sont souvent intriquées (9).

1/ Les manifestations systémiques

Une asthénie, fièvre, arthromyalgies, céphalées, perte de poids, un érythème noueux, des signes oculaires (sclérites, uvéites) et parfois des douleurs sur les trajets artériels

2/ Les manifestations ischémiques

Il s'agit de manifestations cardiovasculaires caractérisées par :

- ✚ HTA : recherchée aux 4 membres elle doit faire suspecter une sténose bilatérale des artères rénales
- ✚ La diminution ou l'abolition d'un pouls périphérique,
- ✚ Une claudication vasculaire d'un membre supérieur très révélateur
- ✚ La présence d'un souffle vasculaire, surtout au niveau des territoires carotidiens, sous-claviers ou en regard de l'aorte abdominale.
- ❖ D'autres signes sont fréquemment rapportés et vont évoquer le diagnostic de maladie de la maladie : tels qu'un syndrome de Raynaud, d'une asymétrie tensionnelle de plus de 10 mm Hg entre les membres supérieurs (anisotension), ou de douleurs latérocervicales d'origine carotidienne (carotidodynie).
- ❖ Signes de gravité :
- ✚ Les manifestations neurovasculaires : allant de la céphalée jusqu'à l'accident ischémique transitoire ou constitué. **(10,11)**

Il peut exister des vertiges avec malaise en rapport avec une insuffisance vertébro basilaire secondaire à une sténose sous-clavière prévertébrale à l'origine d'un vol vertébro-sous-clavier.

✚ Des manifestations ophtalmiques à type de rétinopathie hypertensive, de rétinopathies ischémiques (hypoperfusion rétinienne) **(12,13)**.

✚ Les manifestations cardiaques :

Une insuffisance aortique

Une insuffisance coronaire en rapport avec une coronarite ostiale

Une myocardite (rare)

Et une atteinte pulmonaire (hémoptysies, dyspnée et toux) secondaire à des sténoses des artères pulmonaires qui peuvent dans les cas extrêmes se compliquer d'une HTA pulmonaire précapillaire.

✚ Manifestations digestives

Sont liées à l'atteinte ischémique du tronc cœliaque et des artères mésentérique

Douleurs abdominales pouvant être en rapport avec un infarctus mésentérique.

2/ Eléments paracliniques

Biologie

Il n'existe aucun marqueur spécifique de la maladie. **(14)**

Les marqueurs de l'inflammation sont souvent positifs au cours de la phase active mais pas toujours.

En effet la VS et la CRP peuvent être normales lors des poussées et élevés chez certains patients en rémission.

D'autres marqueurs comme le TNF α (tumor necrosis factor α) et l'IL-6 (interleukine 6), la pentaxine-3 ou BAFF (B-cell-activating factor) peuvent témoigner de l'activité de la maladie mais ne sont pas utilisés en routine. **(15,16,17,18)**.

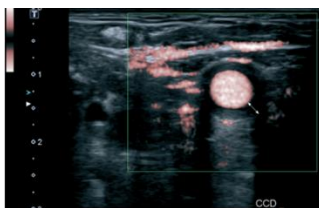
Imagerie

La réalisation de l'imagerie artérielle demeure une étape cruciale pour le diagnostic de la maladie de Takayasu.

1/ Le doppler : le protocole inclut l'exploration des troncs supra-aortiques (TSA), l'aorte abdominale et les artères des membres.

Sont en faveur du diagnostic dans un contexte clinique et biologique évocateur un épaississement pariétal circonferentiel, une sténose artérielle, une occlusion artérielle ou un anévrisme.

Guédon AF, Bourgade R, Toquet C, Espitia O, Fain OMekinian A. Maladie de Takayasu. EMC - Angéiologie 2023;27(1):1-9 [Article 19-1520].



Echodoppler artériel en mode puissance en vue transversale, épaississement circonferentiel de l'artère carotide commune droite (CCD) symbolisé par la flèche blanche.

2/ Angioscanner artériel

Au cours de la phase inflammatoire, l'angioscanner objective un épaississement pariétal supérieur à 3 mm. hypodense, avec parfois une prise de contraste pariétale sur les temps tardifs de l'injection, montrant un aspect caractéristique en double anneau.(19)

3/ L'angio RM

L'angioMR permet de mettre en évidence des signes d'activité qui sont :

- La présence d'un épaississement pariétal artériel,
- Une prise de contraste murale
- Ou un œdème intrapariétal en séquence T2 STIR (short tau inversion recovery)(20).

4/ La Tomographie par émission de positons TEP-FDG permet une approche plus directe du degré de l'inflammation vasculaire en estimant la consommation de glucose radioactif augmenté dans l'infiltrat cellulaire inflammatoire de la paroi artérielle.

Elle a un intérêt diagnostique et pronostic (le suivi de la maladie de Takayasu)

3/ Critères diagnostics

Plusieurs critères diagnostics ont été mis au point depuis la fin des années 80. Nous retenons les critères d'Ishikawa modifiés par Sharma (21)(1996) avec une sensibilité de 92,5 % et une spécificité de 95 %. Et les critères de l'American College of Rheumatology (ACR) en 1990 (22), avec une sensibilité de 90,5 % et une spécificité de 97,8 %.

Critères diagnostiques de Sharma [21].

Critères majeurs	Critères mineurs
-Atteinte de la portion moyenne (postvertébrale) de l'artère sous-clavière gauche	-Vitesse de sédimentation > 20 mm/h inexplicable
-Atteinte de la portion moyenne (postvertébrale) de l'artère sous-clavière droite	Carotidodynie
-Signes et symptômes caractéristiques de la maladie ayant duré au moins 3 mois (claudication de membre, abolition ou asymétrie des pouls, pression artérielle non mesurable ou anisotension systolique > 10 mmHg, fièvre, douleurs cervicales, amaurose transitoire, vision floue, syncope, dyspnée ou palpitations)	- Hypertension artérielle Insuffisance aortique ou ectasie annuloaortique
	-Atteinte artérielle pulmonaire
	- Atteinte de la portion moyenne de l'artère carotide commune gauche
	-Atteinte distale du tronc artériel brachiocéphalique distal
	-Atteinte de l'aorte thoracique ascendante
	Atteinte de l'aorte abdominale Atteinte d'une artère coronaire

La présence de deux critères majeurs ou d'un critère majeur associé à deux critères mineurs ou de quatre critères mineurs permettrait d'évoquer le diagnostic de maladie de Takayasu avec une forte probabilité.

Critères de classification de l'American College of Rheumatology [22]

Critères de classification
-Âge au début de la maladie ≤ 40 ans
-Claudication d'au moins une extrémité
-Diminution d'au moins un pouls brachial
-Asymétrie de pression artérielle > 10 mmHg
-Présence d'un souffle sur une artère sous-clavière ou sur l'aorte abdominale -Anomalie artériographique : sténose ou occlusion d'une portion de l'aorte, d'une de ses branches principales ou d'une artère de gros calibre de la portion proximale d'un membre supérieur ou inférieur qui n'est pas due à de l'athérosclérose, ou une dysplasie fibromusculaire

La présence d'au moins trois de ces critères permet de classer un patient comme atteint de la maladie de Takayasu avec une forte probabilité.

*critères d'activité inflammatoire

Critères d'activité du National Institutes of Health pour la maladie de Takayasu (23).

La maladie active se définit par l'apparition récente ou l'aggravation d'au moins deux des critères suivants :

- + signes d'ischémie ou d'inflammation vasculaire : claudication d'un membre, diminution ou abolition d'un pouls, souffle ou carotidodynie, anisotension
- + signes systémiques : fièvre, arthralgies, myalgies (en l'absence d'autre cause identifiable)
- + augmentation de la vitesse de sédimentation
- + anomalies artériographiques typiques

4 /Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel concerne les aortites surtout au cours de la phase inflammatoire de la maladie Infectieuses : Staphylocoques Streptocoques Salmonelloses Mycoses invasives Syphilis Tuberculose

Inflammatoires : Maladie de Horton Maladie de Behcet Maladie de Cogan Entéro-colopathies inflammatoires a Spondylarthropathies a Lupus systémique Polyarthrite rhumatoïde Polychondrite atrophiante Sarcoidose Maladie de Wegener Maladie d'Erdheim-Chester Fibrose rétropéritonéale.

Le diagnostic est parfois difficile avec d'autres pathologies comme : L'athérosclérose, la dysplasie fibromusculaire, la maladie d'Ehlers-Danlos et la maladie de Marfan .

Traitement

Traitement anti inflammatoire ou immunosuppresseur

- Au cours de la phase active de la maladie une corticothérapie par prednisone 1 mg/kg/j, pendant 2 à 4 semaines jusqu'à l'obtention d'une stabilisation clinique et biologique suivie d'une décroissance progressive et le maintien d'une dose minimale nécessaire (< 10 mg/j) (24).
- Chez les patients corticodépendants ou corticorésistants ; il est préconisé d'associer à la corticothérapie un immunosuppresseur conventionnel ou une biothérapie dont l'effet n'est pas encore bien établi.

✚ Parmi les immunosuppresseurs utilisés :

Le méthotrexate : 15 à 25 mg/semaine

L'azathioprine (2 mg/kg/j)

Le mycophénolate mofétil (2 g/j)

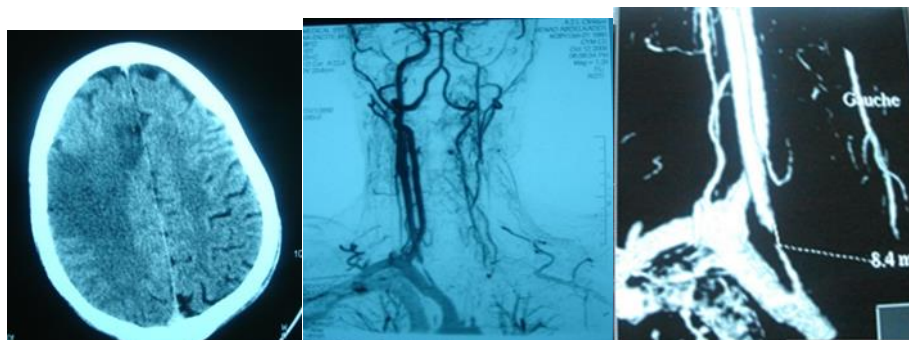
✚ La biothérapie

TNF α (l'infliximab) et l'antagoniste du récepteur de l'IL 6(Tocilizumab.(25.26.27)

Dans quelques cas il a été rapporté l'efficacité du rituximab (28,29)

Traitement chirurgical

Les indications chirurgicales se discutent selon les complications vasculaires à savoir les sténoses, et les anévrysmes volumineux(30). le traitement qu'il soit endovasculaire(angioplastie) ou chirurgical doit être fait à distance de la phase inflammatoire pour éviter les resténoses.



Complication vasculaire : Takayasu chez un patient âgé de 29 ans AVCI sylvien droit sur sténose serrée de l'origine de la carotide interne droite Et thrombose de la carotide interne gauche

II. Conclusion

La prise en charge de la maladie de Takayasu demeure complexe , elle nécessite une analyse minutieuse clinique et paraclinique afin de confirmer le diagnostic , de traiter et d'assurer un suivi régulier à la recherche des complications vasculaires.

Références

- [1] Rutter M, Bowley J, Lanyon Pc, Grainge Mj, Pearce Fa. A Systematic Review And Meta-Analysis Of The Incidence Rate Of Takayasu Arteritis. Rheumatology 2021;60:4982–90.
- [2] Shimizu K, Sano K. Pulseless Disease. J Neuropathol Clin Neurol 1951;1: 37–47.
- [3] Numano F. The Story Of Takayasu Arteritis. Rheumatology 2002;41: 103–6.
- [4] Guédon Af, Bourgade R, Toquet C, Espitia O, Fain O, Mekinian A. Maladie De Takayasu. Emc - Angéiologie 2023;27(1):1-9 [Article 19-1520].
- [5] Seko Y, Minota S, Kawasaki A, Shinkai Y, Maeda K, Yagita H, Et Al. Perforin-Secreting Killer Cell Infiltration And Expression Of A 65-Kd Heatshock Protein In Aortic Tissue Of Patients With Takayasu's Arteritis. J Clin Invest 1994;93:750–8.
- [6] Sagar S, Ganguly Nk, Koicha M, Sharma Bk. Immunopathogenesis Of Takayasu Arteritis. Heart Vessels Suppl 1992;7:85–90.
- [7] Terao C. Revisited Hla And Non-Hla Genetics Of Takayasu Arteritis – Where Are We? J Hum Genet 2016;61:27–3.
- [8] Espinoza JI, Ai S, Matsumura I. New Insights On The Pathogenesis Of Takayasu Arteritis: Revisiting The Microbial Theory. Pathogens 2018;7:73.
- [9] Arnaud L, Haroche J, Gambotti L, Limal N, Cacoub P, Le-Thi-Huong Boutin D, Et Al. Maladie De Takayasu : Etude Rétrospective Monocentrique De 82 Cas. Rev Med Interne 2006;27(Suppl3):327–8.

- [10] Mirault T, Messas E. Takayasu Arteritis. *Rev Med Interne* 2016;37:223–9.
- [11] Ringleb Pa, Strittmatter Ei, Loewer M, Hartmann M, Fiebach Jb, Lichy C, Et Al. Cerebrovascular Manifestations Of Takayasu Arteritis In Europe. *Rheumatology* 2005;44:1012–5.
- [12] Esen F, Ergelen R, Alibaz-Öner F, C, Elik G, Direskeneli H, Kazokoglu H. Ocular Findings And Blood Flow In Patients With Takayasu Arteritis: A Cross-Sectional Study. *Brit J Ophthalmol* 2019;103:928–32.
- [13] Peter J, David S, Danda D, Peter Jv, Horo S, Joseph G. Ocular Manifestations Of Takayasu Arteritis: A Cross-Sectional Study. *Retina* 2011;31:1170–8.
- [14] Hoffman Gs, Ahmed Ae. Surrogate Markers Of Disease Activity In Patients With Takayasu Arteritis. A Preliminary Report From The International Network Forthe Study Ofthe Systemic Vasculitides(Inssys). *Int J Cardiol* 1998;66(Suppl1):S191–4 [Discussion S5].
- [15] Park Mc, Lee Sw, Park Yb, Lee Sk. Serum Cytokine Profiles And Their Correlations With Disease Activity In Takayasu’s Arteritis. *Rheumatology* 2006;45:545–8.
- [16] Tamura N, Maejima Y, Tezuka D, Takamura C, Yoshikawa S, Ashikaga T, Et Al. Profiles Of Serum Cytokine Levels In Takayasu Arteritis Patients: Potential Utility As Biomarkersformonitoring Disease Activity. *Jcardiol* 2016;70(3):278–85.
- [17] Tombetti E, Di Chio Mc, Sartorelli S, Papa M, Salerno A, Bottazzi B, Et Al. Systemic Pentraxin-3 Levels Reflect Vascular Enhancement And Progression In Takayasu Arteritis. *Arthr Res Ther* 2014;16:479.
- [18] Nishino Y, Tamai M, Kawakami A, Koga T, Makiyama J, Maeda Y, Et Al. Serum Levels Of Baff For Assessing The Disease Activity Of Takayasu Arteritis. *Clin Exp Rheumatol* 2010;28:14–7.
- [19] Mekinian A, Djelbani S, Viry F, Fain O, Soussan M. Usefulness Of Imaging In Large Vessel Vasculitis. *Rev Med Int* 2016;37:245–55.
- [20] Tso E, Flamm Sd, White Rd, Schwartzman Pr, Mascha E, Hoffman Gs. Takayasu Arteritis: Utility And Limitations Of Magnetic Resonance Imaging In Diagnosis And Treatment. *Arthritisrheum* 2002;46:1634–42.
- [21] Sharma Bk, Jain S, Suri S, Numano F. Diagnostic Criteria For Takayasu Arteritis. *Int J Cardiol* 1996;54 Suppl:S141–7.
- [22] Arend Wp, Michel Ba, Bloch Da, Hunder Gg, Calabrese Lh, Edworthy Sm, Et Al. The American College Of Rheumatology 1990 Criteria For The Classification Of Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1129–34.
- [23] Kerr Gs, Hallahan Cw, Giordano J, Leavitt Ry, Fauci As, Rottem M, Et Al. Takayasu Arteritis. *Ann Intern Med* 1994;120:919–29.
- [24] Saadoun D, Bura-Riviere A, Comarmond C, Lambert M, Redheuil A, Mirault T, Et Al. French Recommendations For The Management Of Takayasu’s Arteritis. *Orphanet J Rare Dis* 2021;16:311.
- [25] Langford Ca, Cuthbertson D, Ytterberg Sr, Khalidi N, Monach Pa, Carette S, Et Al. A Randomized, Double-Blind Trial Of Abatacept (Ctla-4ig) For The Treatment Of Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheum* 2017;69:846–53.
- [26] Nakaoka Y, Isobe M, Takei S, Tanaka Y, Ishii T, Yokota S, Et Al. Efficacy And Safety Of Tocilizumab In Patients With Refractory Takayasu Arteritis: Resultsfrom A Randomised, Double-Blind, Placebo-Controlled, Phase 3 Trial In Japan (The Takt Study). *Ann Rheum Dis* 2018;77:348–54.
- [27] Mekinian A, Comarmond C, Resche-Rigon M, Mirault T, Kahn Je, Lambert M, Et Al. Efficacy Of Biological-Targeted Treatments In Takayasu Arteritis: Multicenter, Retrospective Study Of 49 Patients. *Circulation* 2015;132:1693–700.
- [28] Hoyer Bf, Mumtaz Im, Loddenkemper K, Bruns A, Sengler C, Hermann Kg, Et Al. Takayasu Arteritis Is Characterised By Disturbances Of B Cell Homeostasis And Responds To B Cell Depletion Therapy With Rituximab. *Ann Rheum Dis* 2012;71:75–9.
- [29] Caltran E, Di Colo G, Ghigliotti G, Capecchi R, Catarsi E, Puxeddu I, Et Al. Two Takayasu Arteritis Patients Successfully Treated With Rituximab. *Clin Rheumatol* 2014;33:1183–4.
- [30] Kieffer E, Chiche L, Bertal A, Koskas F, Bahnini A, Bla Try O, Et Al. Descending Thoracic And Thoracoabdominal Aortic Aneurysm In Patients With Takayasu’s Disease. *Ann Vasc Surg* 2004;18:505–13.