

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT  
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE  
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple- Un But- Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES  
TECHNOLOGIES DE BAMAKO (USTTB)  
FACULTÉ DE MÉDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE  
(FMOS)



**U.S.T.T.B**

ANNEE UNIVERSITAIRE 2023-2024

Mémoire N°.....



**TITRE**

INFARCTUS CEREBRAL REVELANT  
UNE MALADIE DE TAKAYASU : A PROPOS D'UN CAS  
ET REVUE DE LA LITTERATURE

**Mémoire de DES**

Présentée et soutenue le **28/03/2024** devant la Faculté de Médecine et d'Odonto-  
Stomatologie (FMOS) par :

**Dr Aba CISSE**

**Pour obtenir le diplôme d'études spécialisées (DES) en Neurologie**

**JURY**

**Président : Pr Youssoufa Mamoudou MAÏGA**

**Membre : Dr Adama Seydou SISSOKO**

**Directeur : Pr Seybou Hassane DIALLO**



# DEDICACES ET REMERCIEMENTS

## *Le Noble Coran Chapitre 17*

*Verset 23 : Et ton Seigneur a décrété : « N'adorez que Lui ; et (marquez) de la bonté envers les père et mère : si l'un d'eux ou tous deux doivent atteindre la vieillesse auprès de toi, alors ne leur dis point : « Fi ! » et ne les brusque pas, mais adresse-leur des paroles respectueuses.*

*Verset 24 : et par miséricorde, abaisse pour eux l'aile de l'humilité, et dis : « O mon Seigneur, fais-leur, à tous deux, miséricorde comme ils m'ont élevé tout petit ».*

Qu'ALLAH fasse miséricorde à mes deux parents, ainsi qu'à tous les fidèles musulmans qui nous ont précédé et s'il plait à ALLAH, nous allons les rejoindre bientôt. Amin

## **Dédicaces et remerciements :**

Nous dédions ce travail

### **À ALLAH**

Louange à Toi, l'Unique, Le Tout Miséricordieux, Le Très Miséricordieux. Le Seul à être imploré pour ce que nous désirons. « Gloire à Toi ! Nous n'avons de savoir que ce que Tu nous as appris. Certes c'est Toi l'Omniscient, le Sage ». Merci de m'avoir accordé le temps et le courage pour la réalisation de ce travail.

Au Prophète et Messager d'Allah « **MOHAMED** »

Paix, et Salut sur Toi, bien aimé Prophète, bénie soit-tu Noble Serviteur et envoyer d'Allah. Tu as servi de lumière pour tout l'Univers à travers ton message. Qu'Allah nous accorde la grâce d'être parmi ta communauté le jour de la résurrection. Amîn

À mon Père **Alkalifa Diaouré CISSE (Baba)**

« *Aï Baba* », pas assez de mots pour exprimer toutes mes pensées à toi. Je ne cesse de me remémorer toutes ces instants de joie passés à tes côtés. Merci de nous avoir aimé d'un amour sans limite, d'avoir su nous inculquer toutes ces valeurs morales et spirituelles. C'est une fierté pour nous de t'avoir comme père. Puisse Allah t'accorder son paradis comme fruit de ta patience et de simplicité avec les Hommes.

À ma Mère **Tawadatou Maïga (Anna)**

Aucun mot ne saurait décrire l'amour que je ressens pour toi. Ton absence si précoce nous a laissé un énorme vide. Nous prions Allah afin que notre première séparation ne soit pas la dernière, puisse-t-il nous accorder à tous son paradis afin que nous soyons ensemble pour l'éternité.

À mon oncle **Sékou Boubacar Doucouré** : merci pour toutes ces années à tes côtés. Tu n'as cessé de m'inspirer durant ces années à tes côtés.

À ma Tante **Aïssata Haïdara** : Tu es une femme exceptionnelle. La vie auprès de toi m'a redonné espoir. Tu as su être une mère pour moi. J'ai été comblé par tant d'années d'amours et de bonté de ta part. Merci pour ton soutien infailible. Je prie Dieu pour qu'Il te donne santé et longévité

À mes frères aîné **Oumar Cissé**, et cadet **Ibrahima Cissé** et à ma sœur **Lobo Cissé** : Je remercie Dieu de vous avoir eu dans cette vie. Merci pour vos conseils et soutiens. Je prie Allah afin de nous maintenir unis et nous accorder à tous une longue vie dans cette belle amour fraternelle.

À notre jeune frère **Mama Cissé** : Nous ne cesserons jamais de t'aimer et de prier pour toi. Puisse Allah t'accorder le Paradis. Amin

A ma très chère princesse et tendre fiancé **Fatoumata Abdourahamane Touré**, « **Aï Binai** », ma future épouse In Sha Allah. Ta rencontre fut déterminante dans ma vie, et m'a apporté un bonheur immense. Avec ta joie de vivre, tu ne cesses d'illuminer par ta présence. Puisse Allah nous montrer les jours de consécration de notre union et des longues années de convivialité riche en amour.

À mes cousins(es) **DOUCOURÉ** : **Boubacar ; Mariama ; Dickel ; Aguisa ; Ibrahima ; Aboubacrine ; Mahamane dit Abbas ; Fatoumata dite Penda**, merci pour votre soutien.

À mon cousin **Oumar Ibrahim Touré** : mes frères et moi ne sauront jamais te remercier à sa juste valeur. Ton soutien fut sans réserve dans tous les aspects de notre vie. Puisse Allah te récompenser par le Paradis comme meilleure des récompenses.

**Amadou Almouctar Cissé** : Merci pour ton soutien.

À mon neveu et ami de la famille **Cheick B Diallo**, nous passons d'excellents moments ensemble dans la complicité. Tu es une personne remarquable. Merci pour ta présence durant les années passées et celles à venir.

A mon ami et frère de parcours **Dr Seydou Younoussa Coulibaly** : Difficile de trouver en ces temps-ci une amitié aussi solide comme la nôtre. Cette relation qui nous uni depuis tant d'années, est à plus que jamais renforcé et nos liens devenus plus fraternels.

À mes **enseignants de la Neurologie** : nous sommes le fruit de vos efforts. Merci d'avoir créé cet environnement convivial d'apprentissage et pour l'intérêt que vous avez porté en nous. Nous espérons que l'aventure va perdurer et que nous saurons répondre à vos attentes.

A mes collègues de promotion du DES de Neurologie : Aly DEM, Birama SANGARE, Bonfack Letcheje MYLAINE, Cheick AK CISSE, Chimène KOTCHENE, Fatimata SIDIBE, Hassana SAMIR, Mamadou GARY, Oumou TRAORE, Souleymane KANE, Tenimba BAGAYOKO et Zoumana FOMBA : Merci pour les moments passés ensemble et pour votre confiance en ma personne en me désignant en tant responsable de classe. Puisse Allah nous accorder à tous une très belle carrière professionnelle.

A nos aînés Neurologues du DES de la neurologie Malienne et ceux d'avants : merci pour vos apports à notre formation.

À nos cadets en formation au DES de neurologie, puisse Allah vous accorder courage et persévérance pour la suite de la formation.

À tout le personnel des services de Neurologie du CHU Gabriel Touré et du CHU Point-G.

À notre Major au Gabriel et mère au service **Doussou Diarra** : Merci pour ton soutien et les plats délicieux consommé ensemble.

À tous les membres de la société malienne de Neurologie et des Neurosciences.

À toutes autres personnes ayant participé de près ou de loin à la réussite de ma formation et que j'aurais pu oublier, merci.

Ce travail est dédié à tous **nos malades** vus et suivi durant ce cursus. Puisse Allah accorder la santé, le bien-être, la stabilité et la quiétude à toute notre population.

# HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY



# A notre Maître et Président du jury

## Professeur Youssoufa Mamoudou MAÏGA

- Chef de Service de Neurologie au CHU Gabriel Touré
- Professeur titulaire en Neurologie à la FMOS
- Neurobiologiste
- Formateur de l'académie Européenne de l'Épilepsie (EUREPA)
- Secrétaire général de la Ligue Malienne Contre l'Épilepsie (LMCE)
- Membre de l'académie des 1000 de la Ligue Internationale de lutte contre l'Épilepsie
- Membre de la Société Africaine de Neurosciences (PAANS)
- Membre de la société Française de neurologie
- Secrétaire général de la Société de Neurologie du Mali
- Chevalier de l'ordre national du Mali

**Cher maître,** nous avons été impressionnés par vos qualités humaines et scientifiques, votre détermination dans la transmission du savoir, votre rigueur scientifique et votre amour dans l'enseignement, font de vous un modèle admiré de tous. Vous nous avez fait un immense honneur en nous acceptant comme étudiants. Trouvez en cet instant, l'expression de nos sentiments les plus respectueux.

## A notre Maître et Directeur

### Pr Seybou Hassane DIALLO

- Maître de conférences agrégé en neurologie à la FMOS
- Membre de la société de neurologie du Mali
- Membre de la ligue Malienne de lutte contre l'épilepsie
- Membre de la société de neurologie Ivoirienne
- Membre du consortium H3Africa
- Membre de la société Africaine de génétique humaine
- Titulaire d'un DIU de céphalée et migraine de l'université de Paris VII
- Titulaire d'un DU de neurophysiologie clinique
- Chevalier de l'ordre national du Mali

**Cher Maître**, nous avons été personnellement marqués par la confiance que vous nous avez accordée en nous prenant sous vos ailes comme étudiant. Votre disponibilité, et votre humilité, font de vous un exemple pour cette future génération que nous sommes. Merci pour l'inspiration et le temps que vous avez bien voulu nous consacrer. Recevez ici cher Maître, l'assurance de notre profonde et éternelle reconnaissance.

## A notre Maître et Juge

# Dr Adama Seydou SISSOKO

- Spécialiste en Neurophysiologie
- Maître-assistant en Neurologie à la FMOS
- Praticien hospitalier au CHU du Point-G
- Membre de la Société de Neurologie du Mali
- Membre de la Société Malienne de Neurosciences

**Cher Maître**, votre présence parmi ce jury est un immense honneur, vous avez conduit nos premiers pas en Neurologie et vous n'avez jamais cessé de nous apporter vos enseignements. Votre disponibilité, vos convictions scientifiques, font de vous un exemple à suivre. Veuillez accepter ici, notre grande admiration et nos sincères remerciements.

## Liste des abréviations, sigles et acronymes

AAS : Acide Acétylsalicylique

ACR : American College of Rheumatology

AMM : Autorisation de Mise sur Marché

AT : Artérite de Takayasu

ARA2 : Antagonistes des Récepteurs de l'Angiotensine 2

AVC : Accident vasculaire cérébral

BAFF : B-cell activating factor

BCG : Bacille Calmette et Guérin

CRP : Protéine C-Réactive

CV : Cardio Vasculaire

DMO : densitométrie osseuse

ECG : Electrocardiogramme

FDG : Fluorodésoxyglucose

HDL : High Density Lipoprotein

HIV : Virus de l'Immunodéficience Humaine

HTA : Hypertension Artérielle

HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire

IDR : Intra-Dermo-Reaction

IEC : Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion

IgG : Immunoglobuline

IL- : Interleukine-

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

LDL : Low Density Lipoprotein

MAPA : Mesures Ambulatoires de Pression Artérielle

MICI : Maladie Inflammatoire Chronique de l'Intestin

mHSP : protéine Heat-Shock mycobactérienne

NIH : National Institute of Health

TABC : Tronc Artériel Brachio-Céphalique

TDM : Tomodensitométrie

TEP : Tomodensitométrie par Emission de Positrons

TNF $\alpha$  : Tumor Necrosis Factor alpha

TOAST : Trial of ORG 10172 in Acute Stroke Treatment

TSA : Troncs Supra-Aortique

VS : Vitesse de Sédimentation

## TABLE DES MATIERES

Liste des abréviations, sigles et acronymes .....	x
TABLE DES MATIERES .....	xii
1 INTRODUCTION .....	2
2 OBJECTIFS .....	4
2.1 Général .....	4
2.2 Spécifique .....	4
3 METHODOLOGIE.....	6
3.1 Cadre d'étude .....	6
3.2 Type d'étude .....	6
3.3 Définition du cas .....	6
3.4 Méthodes .....	6
3.4.1 Collecte des données.....	6
3.4.2 Variables.....	6
3.4.3 Saisies et analyse des données .....	6
3.4.4 Considérations éthiques .....	7
4 REVUE DE LA LITTERATURE .....	9
4.1 HISTORIQUE .....	9
4.2 EPIDEMIOLOGIE .....	9
4.3 ETHIOPATHOGENIE .....	10
4.4 HISTOPATHOLOGIE.....	10

4.5	CLASSIFICATION VASCULAIRE .....	11
4.6	DESCRIPTION CLINIQUE [10] .....	13
4.6.1	Circonstances de découverte.....	13
4.6.2	Manifestations cliniques .....	13
4.6.3	Signes biologiques .....	17
4.6.4	Imagerie de l'aorte et de ses branches .....	18
4.6.5	Principes diagnostiques et critères de classification.....	21
4.6.6	Diagnostics différentiels .....	23
4.6.7	Evaluation de l'activité de la maladie.....	24
4.6.8	Evolution et pronostic .....	26
4.7	PRISE EN CHARGE .....	27
4.7.1	But.....	27
4.7.2	Moyens.....	27
4.7.3	Indications.....	28
4.7.4	Mesures associées .....	33
4.7.5	Suivi thérapeutique .....	40
5	NOTRE OBSERVATION CLINIQUE .....	47
6	COMMENTAIRES ET DISCUSSION .....	54
6.1	Epidémio-clinique .....	54
6.2	Paracliniques .....	57
6.3	Traitement.....	58
6.4	Evolution et pronostic .....	59

7 CONCLUSION.....61

8 RECOMMANDATIONS.....63

REFERENCES.....65

FICHE SIGNALÉTIQUE.....69



# INTRODUCTION

# 1 INTRODUCTION

La maladie de Takayasu est une artérite chronique qui touche préférentiellement l'aorte et ses branches primaires. Elle constitue avec l'artérite à cellules géantes (ou maladie de Horton), les deux vascularites primaires des gros vaisseaux. Elle cause une inflammation chronique granulomateuse de la paroi vasculaire [1]. Cette affection atteint le plus souvent la jeune femme adulte autour de la 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> décennie, en règle avant 40 ans. Décrite pour la 1<sup>ère</sup> fois au Japon, sa fréquence est nettement supérieure dans la population Asiatique que dans celle des autres. Sa fréquence mondiale est estimée à 3,2 à 40 par million d'habitants et son incidence à 0,4 à 2,6 par million d'habitants [2]. C'est une maladie évoluant en 2 phases, une phase inflammatoire avec des signes cliniques généraux moins spécifiques et une phase occlusive durant laquelle les signes majeurs de la maladie rendent le diagnostic plus facile. Les complications telles qu'un infarctus cérébral peut survenir durant son évolution. L'une des causes à laquelle elle est fréquemment associée est la tuberculose, qui jouerait un rôle principal lorsqu'elle existe dans le déclenchement de la maladie. La prise en charge repose sur la corticothérapie, plus ou moins associée à un traitement immunosuppresseur, à une biothérapie, à une chirurgie de reconstitution vasculaire ainsi qu'un traitement spécifique en fonction de l'étiologie suspectée.

À la vue du caractère discret des symptômes, le délai diagnostique pourrait être assez long, avec une moyenne de 0,8-3,5 ans selon certaines études. [3]

Dans ce travail nous allons vous faire en premier lieu une revue de la littérature de cette affection et secondairement vous rapporter un cas clinique qui fut révélé par infarctus cérébral et dont la recherche étiologique à retrouver une tuberculose.

# OBJECTIFS

## 2 OBJECTIFS

### 2.1 Général

Rapporter un cas clinique d'un infarctus cérébral révélant une maladie de Takayasu dans le service de neurologie du CHU Gabriel Touré.

### 2.2 Spécifique

1. Faire l'état des lieux sur l'artérite de Takayasu à travers une revue de la littérature.
2. Décrire les aspects cliniques et paracliniques de notre observation clinique
3. Décrire les aspects thérapeutiques

# METHODOLOGIE

### **3 METHODOLOGIE**

#### **3.1 Cadre d'étude**

Mémoire de fin de cycle du DES de Neurologie au Mali

#### **3.2 Type d'étude**

Il s'agit d'une étude observationnelle de type descriptif d'un cas clinique, avec une enquête rétrospective et revue de la littérature.

#### **3.3 Définition du cas**

Critères définis par l'American College of Rheumatology (ACR) pour une artérite de Takayasu.

#### **3.4 Méthodes**

##### **3.4.1 Collecte des données**

- À partir du dossier médical du malade pour la partie descriptive suivi par un entretien afin de recenser les données rétrospectives.
- Revue de la littérature sur les sites de recherche des données à partir des mots clés : Artérite, maladie, takayasu, infarctus cérébral, tuberculose.

##### **3.4.2 Variables**

- Les caractéristiques sociodémographiques regroupant l'âge, le sexe, le statut matrimonial, le lieu de résidence, la profession.
- Les caractéristiques cliniques et paracliniques tels que les antécédents, les FDR, les signes neurologiques, et non neurologiques, les données des examens complémentaires réalisés, le traitement reçu et l'évolution clinique.

##### **3.4.3 Saisies et analyse des données**

Nous avons utilisé le logiciel WORD 2016 de Microsoft pour la saisie des données. Nos références ont été saisies manuellement avec le système Vancouver.

#### **3.4.4 Considérations éthiques**

Nous avons obtenu le consentement de la patiente au cours d'un entretien. Après lui avoir clairement expliqué la méthodologie, nous lui avons garanti la confidentialité. Ainsi les informations recueillies sur le dossier médical ont été traitées confidentiellement et l'anonymat de la patiente fut conservé.

# REVUE DE LA LITTERATURE



## 4 REVUE DE LA LITTÉRATURE

### 4.1 HISTORIQUE

L'AT tire son nom d'un ophtalmologue japonais *Mikito Takayasu*. Ce dernier a rapporté la description d'un examen du fond d'œil d'une patiente de 21 ans en 1908 [4]. La même anomalie décrite au fond d'œil fut rapportée par deux autres ophtalmologues japonais, *Dr. Onishi et Dr. Kagoshima*, à laquelle ils ont ajouté une abolition du pouls radial chez leurs patients [5,6]. Sa nomenclature actuelle « Artérite de Takayasu » fut retenue en 1994. Avant cela, elle a connu plusieurs appellations, « *pulseless disease* » ou « *maladie des femmes sans pouls* », « syndrome d'aortite ou pan aortite », « le syndrome de l'arc (ou de l'arche) – aortique ». Elle fut classée parmi les vascularites des gros vaisseaux par la révision de 2012 [7,8].

### 4.2 EPIDEMIOLOGIE

L'artérite de Takayasu est une pathologie ubiquitaire et s'observe avec une plus grande fréquence en Asie, en Amérique du Sud et dans la zone méditerranéenne. Sa distribution est donc variable d'une région à une autre, le Japon étant le pays où il est rapporté le plus grand nombre de cas, environ 40 par million d'habitants ; son incidence est de 4,7 par million d'habitants au Royaume Uni, de 1,2 à 2,6 par million d'habitants en France [9]. L'âge de début de la maladie se situe entre 20 et 40 ans. L'artérite de Takayasu touche principalement les personnes de moins de 50 ans. Le sexe féminin est majoritairement atteint, avec un ratio femme/homme variable de 8/1 au Japon, 5,9/1 au Mexique, 4,8/1 en France, 1,2/1 en Inde. C'est une pathologie rare et exceptionnelle chez les enfants [10]

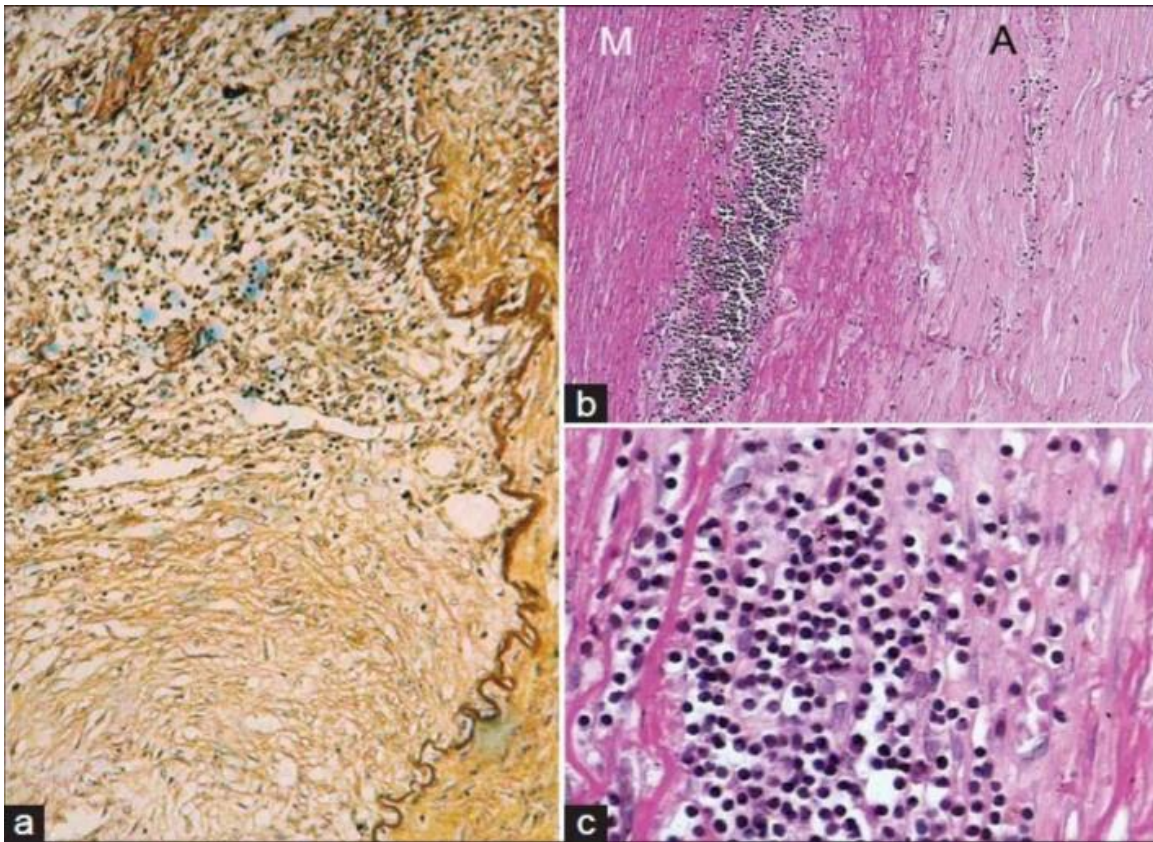
### 4.3 ETHIOPATHOGENIE

L'AT résulte d'une inflammation vasculaire à médiation cellulaire, survenant dans la paroi vasculaire dont la cause reste inconnue [11]. Certains auteurs incriminent les infections à mycobactéries et notamment la tuberculose. Compte tenu de la corrélation en termes de distribution géographique, des cas d'associations fréquentes et du partage de lésions granulomateuses dans ces 2 maladies. Une réaction à la fois humorale et cellulaire a été décrite vis-à-vis d'une protéine Heat-Shock mycobactérienne, (mHSP65), proche d'une protéine cellulaire humaine (hHSP60) exprimée dans la média et les vasa vasorum [12,13,14]. Cependant, l'absence de matériel génétique de *Mycobacterium tuberculosis* au sein des prélèvements histologiques artériels, la faible prévalence de la tuberculose chez les patients occidentaux atteints d'AT (Artérite de Takayasu) et la sécurité d'emploi des anti-TNF $\alpha$  dans l'AT [15,16] sont des arguments contre une cause à *M. tuberculosis*.

### 4.4 HISTOPATHOLOGIE

La maladie de Takayasu est une panartérite gigantocellulaires des gros troncs artériels [17]. Les lésions histopathologiques sont caractérisées par :

- Une atteinte inflammatoire prédominant à la partie externe de la média, à la jonction média-adventice ;
- Une composante gigantocellulaire dans l'infiltrat inflammatoire, ces cellules géantes étant très inconstantes ;
- Une destruction des structures élastiques prédominant très nettement à la jonction média-adventice (**figure 1**) ;
- Une fibrose toujours observée, développée dans l'adventice et dans les tissus périartériels.



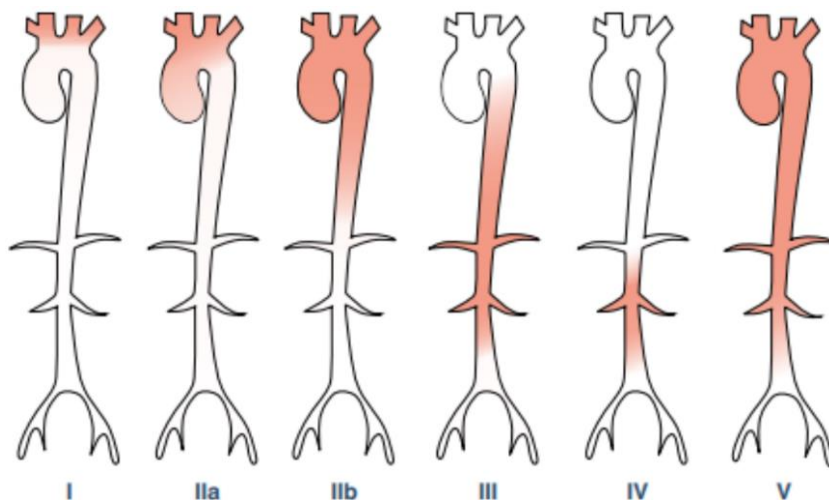
***Figure 1:*** Histopathologie de l'artérite de Takayasu [18]

(a) Phase active de l'AT montrant une inflammation granulomateuse à la jonction médio-adventitielle de l'aorte descendant ; (b) phase chronique de l'AT (M) avec des grappes de cellules mononucléaires et une fibrose de l'adventice (A)

## 4.5 CLASSIFICATION VASCULAIRE

Selon la topographie des atteintes vasculaires on distingue plusieurs formes, l'atteinte aortique étant la plus fréquente. La classification phénotypique artérielle la plus utilisée est celle de **Numano**. Elle fut complétée en 1994 lors de la conférence de Tokyo sur l'AT [19]. Selon le niveau de l'arbre vasculaire atteint, elle se divise en 6 types angiographiques (I à V) et désigne les atteintes artérielles coronaires et pulmonaires respectivement par « C+ » et « P+ ».

- Type I : atteinte des branches de l'arc aortique
- Type IIa : atteinte de l'aorte ascendante, de l'arc aortique et de ses branches
- Type IIb : atteinte de l'aorte ascendante, de l'arc aortique et de ses branches et de l'aorte thoracique descendante
- Type III : atteinte de l'aorte thoracique descendante, de l'aorte abdominale et/ou des artères rénales
- Type IV : atteinte de l'aorte abdominale et / ou des artères rénales
- Type V : types IIb+IV



**Figure 2 : Classification selon le phénotype vasculaire de l'Artérite de Takayasu**  
**Selon la classification de Tokyo et reproduite d'après Soto et al. [20,21]**

## 4.6 DESCRIPTION CLINIQUE [10]

### 4.6.1 Circonstances de découverte

Le diagnostic peut être évoqué chez un patient de moins de 50 ans symptomatique avec des signes généraux ou des symptômes ischémiques à l'effort ou une hypertension artérielle. Mais il peut également être de découverte fortuite devant une abolition de pouls ou des souffles vasculaires à l'examen clinique, ou un épaississement pariétal artériel de l'aorte ou ses branches parfois associé à des sténoses ou anévrysmes artériels sur les examens d'imagerie. Enfin, certaines pathologies inflammatoires sont associées à l'artérite de Takayasu : les maladies inflammatoires du tube digestif (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique), les spondylarthropathies et plus rarement la sarcoïdose. Celles-ci peuvent préexister à l'artérite de Takayasu ; c'est donc parfois au cours du suivi de ces pathologies que l'artérite de Takayasu est diagnostiquée.

### 4.6.2 Manifestations cliniques

Les circonstances de découverte de la maladie peuvent être très différentes. Chez certains patients le diagnostic est retenu pendant la phase dite « pré-occlusive » ou « phase systémique ». Cette phase associe des signes généraux aspécifiques avec une fièvre, des arthralgies, des myalgies, des signes cutanés (érythème noueux, pyoderma gangrenosum), des douleurs sur les trajets artériels (notamment une carotidodynie), et parfois une atteinte ophtalmologique : épisclérite. En pratique, la phase systémique passe souvent inaperçue, est absente ou n'est retrouvée que rétrospectivement par l'interrogatoire, ou enfin concomitante de la phase occlusive. Le plus souvent le diagnostic est posé pendant la « phase vasculaire », qui est la conséquence des lésions artérielles (sténoses, oblitérations, anévrysmes) siégeant sur la crosse de l'aorte, sur l'aorte thoraco-abdominale ou leurs branches.

Elle est souvent d'emblée présente lorsque le patient consulte pour des symptômes liés à une sténose ou une occlusion artérielle. Dans ce cas, le mode de révélation dépend du territoire atteint.

#### **4.6.2.1 Atteinte de l'arc aortique et des troncs supra-aortiques**

L'atteinte axillo-sous-clavière (classiquement post-vertébrale) peut entraîner une claudication du membre supérieur, mais est souvent asymptomatique, révélée par une asymétrie tensionnelle, une abolition des pouls, un souffle sus-claviculaire, un phénomène de Raynaud. La présence d'un vol vertébro-sous-clavier peut être retrouvée. L'atteinte carotidienne, présente entre 10 et 30% des cas au diagnostic, peut se manifester par des douleurs cervicales le long du trajet des carotides appelées carotidodynies. L'abolition du pouls carotidien ou un souffle à l'auscultation peut être retrouvé à l'examen clinique. Les symptômes résultant de ces atteintes artérielles sont le plus souvent non focaux : sensation vertigineuse, lipothymie, syncope, flou ou vision sombre binoculaire transitoire. Ils sont la conséquence d'un bas-débit cérébral transitoire, survenant notamment au lever. Les céphalées sont fréquentes, répondant ou non aux critères de migraine sans aura, elles pourraient être notamment secondaires à un hyperdébit compensateur dans le territoire carotide externe. Les infarctus cérébraux sont rares, même lorsque plusieurs artères à destination cérébrale sont atteintes. Ils peuvent résulter soit des sténoses artérielles de la maladie de Takayasu, soit d'une étiologie indirecte telle qu'une fibrillation atriale sur cardiopathie hypertensive, une lacune ou une hémorragie profonde liés à l'HTA, ou une sténose athéromateuse secondaire, et justifient une enquête étiologique complète. La rétinopathie ischémique secondaire à la diminution de la pression systolique rétinienne peut être observée de même que la rétinopathie hypertensive.

Elle peut se révéler par des éclipses visuelles monoculaires transitoires déclenchées par l'orthostatisme ou une luminosité ambiante intense.

#### **4.6.2.2 Atteinte de l'aorte thoraco-abdominale et des artères rénales**

Une claudication intermittente des membres inférieurs peut révéler la coexistence de sténoses et de dilatations ou un anévrisme de l'aorte thoracique ou de l'aorte abdominale, très évocatrices de la maladie, surtout lorsque la paroi vasculaire est épaissie. L'atteinte des vaisseaux digestifs, tronc cœliaque et artères mésentériques, est assez fréquente, mais la survenue d'un angor mésentérique est rare. Enfin les sténoses des artères rénales, fréquentes, peuvent être responsables d'une hypertension réno-vasculaire.

#### **4.6.2.3 Atteinte pulmonaire**

L'atteinte des artères pulmonaires est présente dans environ 50% des cas. Le plus souvent asymptomatique, les manifestations artérielles pulmonaires peuvent être diverses : douleurs thoraciques, toux, dyspnée, et plus rarement hémoptysies ou hypertension artérielle pulmonaire avec insuffisance cardiaque droite.

#### **4.6.2.4 Atteinte cardiaque**

L'atteinte myocardique clinique est rare, mais des anomalies non spécifiques de perfusion sans atteinte coronaire associée sont fréquemment observées en scintigraphie au Thallium (84%) tout comme des rehaussements tardifs après injection de Gadolinium en IRM (26%). L'atteinte coronaire concerne 5 à 15% des patients, principalement liée à une sténose ostiale associée à l'aortite et se manifeste le plus souvent par un angor. L'atteinte valvulaire touche 2 patients sur 5, principalement par insuffisance aortique liée à une dilatation de l'anneau aortique et de l'aorte ascendante. L'insuffisance aortique est un facteur de mauvais pronostic et doit être corrigée si la fuite est importante.

Toutefois, il convient de réévaluer l'insuffisance aortique après contrôle de l'hypertension artérielle. Enfin, en cas de pseudo-coarctation aortique par sténose de l'aorte thoracique descendante ou abdominale, on traitera d'abord celle-ci avant de porter l'indication d'un remplacement valvulaire aortique. Plus rarement, il peut s'agir d'une cardiopathie hypertrophique voire d'une défaillance cardiaque gauche sur hypertension artérielle réno-vasculaire.

#### **4.6.2.5 Hypertension artérielle**

Elle est très fréquente dans l'artérite de Takayasu. Elle peut être due à diverses étiologies : atteinte artérielle rénale, pseudo-coarctation aortique et rigidité pariétale secondaire à l'atteinte vasculaire, élargissement de la différentielle en cas d'insuffisance valvulaire aortique. Les chiffres tensionnels sont fréquemment sous-estimés en cas d'atteinte sous-clavière bilatérale : dans ce cas, il est indispensable de surveiller la pression artérielle systolique par une mesure aux chevilles, et on gardera les mêmes objectifs de pression artérielle.

#### **4.6.2.6 Atteinte dermatologique**

Les manifestations dermatologiques souvent corrélées aux poussées évolutives de la maladie sont principalement le pyoderma gangrenosum et l'érythème noueux, qui sont retrouvés dans environ 10% des cas. Les signes cutanés sont aspécifiques et peuvent également être rapportés aux pathologies inflammatoires associées à l'artérite de Takayasu : les maladies inflammatoires du tube digestif (maladie de Crohn et rectocolite hémorragique), les spondyloarthropathies et plus rarement la sarcoïdose.



#### 4.6.2.7 Particularités cliniques pédiatriques

La prédominance féminine est présente mais est moins nette que chez l'adulte. Les enfants ont plus d'atteintes aortiques et rénales expliquant la fréquence de l'hypertension artérielle, estimée autour de 75% (définition de référence du National Health Institute). Sont également fréquents les plaintes digestives, les céphalées, les malaises et la fièvre. Les atteintes cutanées, oculaires et les adénopathies sont rarement observées. L'abolition des pouls et la claudication d'un membre semblent moins souvent retrouvées que chez l'adulte. A l'inverse, les douleurs articulaires et musculaires, ainsi que la perte de poids semblent plus notées que chez l'adulte.

#### 4.6.3 Signes biologiques

On ne dispose pas de marqueur biologique diagnostique spécifique ou d'anticorps spécifique de la maladie de Takayasu. Le syndrome inflammatoire est confirmé par l'augmentation de la CRP, du fibrinogène, des gamma-globulines de l'haptoglobine, de l'orosomucoïde et/ou de la vitesse de sédimentation (VS). Le syndrome inflammatoire est inconstant et son absence ne signe pas nécessairement l'absence d'activité de la maladie. La recherche de facteurs antinucléaires ou de facteurs rhumatoïdes est négative en l'absence de connectivite associée. La présence d'anticorps anti-cellules endothéliales a été rapportée mais n'est pas spécifique. La pentraxine-3 a été décrite comme marqueur d'activité de la maladie. La CRP appartient à la famille des pentraxines, mais est synthétisée par le foie, à la différence de la pentraxine-3 qui serait produite par les cellules immunitaires et les cellules de la paroi artérielle. Toutefois, la pentraxine-3 n'est pas dosée en routine clinique.

Dans les séries pédiatriques, les paramètres les plus souvent notés comme élevés sont la VS puis la CRP, dont l'utilisation comme un reflet d'activité reste également incertaine. L'inflammation chronique s'associe plus fréquemment à une anémie et une thrombocytose chez l'enfant que chez l'adolescent.

#### 4.6.4 Imagerie de l'aorte et de ses branches

L'imagerie de l'aorte et de ses branches a pour objectifs :

- La recherche d'une atteinte morphologique de l'aorte et/ou de ses branches évocatrices d'aortite (épaississement et remodelage pariétal artériel, sténose, anévrisme).
- La mise en évidence d'une activité inflammatoire pariétale artérielle.

L'imagerie artérielle joue un rôle majeur dans le diagnostic positif de la maladie et pour le suivi évolutif. La recherche d'une atteinte de l'aorte et de ses branches est réalisée par l'écho-Doppler artériel, l'angioTDM ou l'angioIRM. L'artériographie corps entier, mentionnée dans les critères de classification américains, n'est plus aujourd'hui utilisée pour le diagnostic et le suivi des patients. La tomographie par émission de positrons ou TEP-scanner a été proposée pour étudier l'activité inflammatoire pariétale artérielle.

L'écho-Doppler vasculaire met en évidence un halo hypoéchogène périvasculaire typique et permet de mesurer l'épaisseur de la paroi des carotides et axillaires avec une bonne sensibilité. Cette modalité d'imagerie ne permet pas de déterminer l'activité de la maladie et est moins sensible que l'imagerie en coupe (angioTDM, angioIRM) pour les lésions inflammatoires des artères viscérales, en l'absence de sténose hémodynamique. Son emploi est aussi limité par l'inaccessibilité de certains vaisseaux comme l'aorte thoracique et les artères pulmonaires.

L'évaluation de l'activité inflammatoire de l'artérite de Takayasu par l'utilisation de produit de contraste échographique a été illustrée mais reste encore à valider.

L'angioTDM ou l'angioIRM sont intéressantes lorsqu'elles montrent un épaissement pariétal ou qu'elles permettent de visualiser des sténoses et des anévrysmes artériels.

L'angioTDM a comme avantage une excellente résolution spatiale isotrope couvrant l'ensemble de l'arbre artériel et une grande accessibilité. L'angioTDM sera synchronisée sur le rythme cardiaque avec un temps artériel et un temps tardif, permettant d'évaluer les prises de contraste pariétales. L'aortite se caractérise par un épaissement pariétal aortique thoracique ou abdominal, d'aspect circonférentiel et régulier, supérieur ou égal à 2-3 mm, se rehaussant parfois après injection. L'avantage de l'angioIRM (incluant angiographie par résonance magnétique et séquences dédiées en IRM) est l'absence de toute irradiation et de produit de contraste iodé ainsi que la possibilité, en complément de l'étude morphologique, de détecter des signes d'inflammation vasculaire tels que l'œdème pariétal à l'aide de l'imagerie pondérée en T1 sans et avec injection de gadolinium ainsi qu'en imagerie T2 avec saturation de la graisse. Son caractère non irradiant rend l'IRM particulièrement adaptée au suivi de patients jeunes. Cependant, si la place de cette technique dans l'évaluation diagnostique des lésions vasculaires est établie, l'évaluation de l'activité inflammatoire de l'artérite de Takayasu a été illustrée mais reste encore à valider. La TEP au FDG est une technique qui vise à 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.

Le paramètre d'interprétation de la TEP FDG le plus utilisé est l'analyse visuelle, comparant le degré de fixation aortique à celui du foie, et qui classe l'examen en trois grades (grade 1 : fixation inférieure à celle du foie ; grade 2 : fixation aortique égale à celle du foie ; grade 3 : fixation aortique supérieure à celle du foie). Un hypermétabolisme vasculaire en TEP ne définit pas nécessairement une maladie active. L'absence de fixation n'exclue pas une progression de la maladie.

La sensibilité et la spécificité de ces techniques d'imagerie pour l'étude de l'activité inflammatoire restent à établir par des études comparatives sur de plus larges cohortes.

Dans les formes pédiatriques, aucune donnée comparative n'est disponible à ce jour ; certaines études pédiatriques mettent en avant l'intérêt de l'angioIRM (moins irradiant que l'angioTDM) et de l'écho-Doppler pour les artères rénales et carotides – l'enjeu de l'irradiation étant majeur sur le risque oncogénique. L'atteinte abdominale plus ou moins associée à d'autres topographies est la plus fréquente.

#### **4.6.4.1 Examen anatomopathologique**

L'examen histologique ne peut être systématique, du fait du siège de l'atteinte vasculaire, mais peut être pratiqué en cas de geste nécessaire pour une revascularisation artérielle. Il s'agit d'une panartérite giganto-cellulaire à prédominance médio-adventitielle. En phase aiguë, les anomalies prédominant au niveau de l'adventice constituent un infiltrat inflammatoire, remplacé par des lésions fibrosantes et des calcifications artérielles en phase chronique, des lésions actives et de fibrose pouvant être présentes simultanément.

#### 4.6.5 Principes diagnostiques et critères de classification

Les premiers critères diagnostiques pour l'Artérite de Takayasu furent proposés en 1982. Ces éléments principaux étaient le sexe féminin, l'antécédent de tuberculose et la topographie des lésions angiographiques (artères carotides communes et artères sous clavières post vertébrales). Les premiers critères diagnostiques reconnus de l'AT furent ceux proposés par Ishikawa en 1988.

Le diagnostic d'artérite de Takayasu est évoqué sur un faisceau d'éléments cliniques, biologiques, radiologiques et parfois histologiques. Des critères de classification existent, les plus utilisés étant les critères de l'American College of Rheumatology (ACR) et les critères d'Ishikawa modifiés par Sharma.

Les critères ACR s'appuie essentiellement sur l'atteinte artérielle et de l'aspect caractéristique en imagerie sans tenir compte des nouvelles techniques d'imagerie vasculaire. Les critères ACR ont une sensibilité de 90,5% et une spécificité de 97,8%. Un minimum de 3/6 points permet de poser le diagnostic (**Tableau 1**)

**Tableau 1 : Critères de l'ACR 1990**

- Âge de début  $\leq$  40 ans
- Claudication des extrémités : gêne ou fatigue musculaire à l'effort d'au moins une extrémité, spécialement des membres supérieurs
- Diminution d'au moins un pouls brachial
- Asymétrie d'au moins 10 mm Hg de la pression systolique humérale
- Souffle auscultatoire sur une artère sous-clavière ou sur l'aorte abdominale
- Anomalies angiographiques (angioTDM et/ou angioIRM): rétrécissement ou occlusion sur l'aorte, ses branches ou les artères proximales des membres, segmentaires ou focales, non liées à de l'athérosclérose ou à une dysplasie fibromusculaire

Sharma et al ont proposé une modification des critères d'Ishikawa en 1996. Ils intègrent les signes vasculaires et systémiques, considérant également la présence de sténoses ou d'occlusion vasculaire en artériographie. Il a une sensibilité et une spécificité (respectivement de 92,5% et 95 %) nettement plus élevée que les critères d'Ishikawa et de l'American College of Rheumatology (avec respectivement une sensibilité à 60,4 % et 77.4 %). (**Tableau 2**)

**Tableau 2 : Critères d'Ishikawa (1988) modifiés par Sharma en 1996**

**Critères majeurs**

Sténose ou occlusion de la portion moyenne :

1. de l'artère sous-clavière gauche en artériographie
2. de l'artère sous-clavière droite en artériographie
3. Symptômes caractéristiques d'une durée d'au moins un mois : claudication, abolition d'un pouls ou asymétrie tensionnelle, fièvre, cervicalgies, amaurose, troubles visuels, **syncope**, dyspnée, palpitations.

**Critères mineurs**

1. VS > 20 mm/h
2. Sensibilité des artères carotides à la palpation
3. HTA : pression humérale > 140/90mmHg, ou pression poplitée >160/90mmHg
4. Insuffisance aortique ou ectasie annulo-aortique
5. Atteinte artérielle pulmonaire
6. Sténose ou occlusion de la portion moyenne de la carotide gauche en artériographie
7. Sténose ou occlusion du tiers distal du tronc artériel brachiocéphalique en artériographie
8. Atteinte de l'aorte thoracique descendante en artériographie
9. Atteinte de l'aorte abdominale en artériographie
10. Lésion coronarienne avant 30 ans, en l'absence de dyslipidémie ou diabète

Diagnostic d'artérite de Takayasu est hautement probable si :  $\geq 2$  critères majeurs ou 1 critère majeur et  $\geq 2$  critères mineurs ou  $\geq 4$  critères mineurs

Globalement, le diagnostic d'artérite de Takayasu est évoqué chez un sujet de moins de 50 ans, en présence d'une atteinte radiologique caractéristique des artères de gros calibre et en l'absence d'arguments pour une autre cause vasculaire.

La présence de signes cliniques caractéristiques et/ou de paramètres biologiques inflammatoires peut renforcer le diagnostic, mais ils peuvent être absents et ne sont pas un prérequis pour porter le diagnostic.

#### **4.6.6 Diagnostics différentiels**

Pour les formes typiques d'artérite de Takayasu, la question d'un diagnostic alternatif ne se pose quasiment pas. Dans les autres cas, les diagnostics différentiels d'une artérite de Takayasu sont d'autant plus nombreux que la présentation est fruste. Le diagnostic différentiel avec l'artérite à cellules géantes ou artérite gigantocellulaire (anciennement dénommée maladie de Horton) peut être difficile, en particulier en cas de découverte de lésions artérielles inflammatoires chez une personne de plus de 50 ans. L'âge n'est pas un élément discriminant suffisant car des lésions artérielles en relation avec une artérite de Takayasu peuvent passer inaperçues chez une patiente jeune et être découvertes à l'occasion d'une progression de la maladie, d'un bilan systématique ou de conséquences des lésions artérielles, plusieurs années après le début de la maladie. La présence de signes d'artérite céphalique (céphalées, anomalies du scalp) et les anomalies caractéristiques à la biopsie de l'artère temporale sont des éléments plus discriminants en faveur d'une artérite à cellules géantes. Les autres étiologies d'aortites doivent être systématiquement évoquées et écartées. L'origine infectieuse (principalement en rapport avec la tuberculose, la syphilis, ou dans des tableaux cliniques plus bruyants le staphylocoque, le streptocoque et la salmonelle) sera évoquée selon le contexte clinique et avec un bilan biologique adapté. Les autres

pathologies inflammatoires et/ou auto-immunes, telles que la maladie de Behçet, le syndrome de Cogan, la polychondrite atrophiante, la polyarthrite rhumatoïde ou la granulomatose avec polyangéite, seront évoqués en présence de signes cliniques caractéristiques et/ou de marqueurs auto-immuns spécifiques.

Les autres pathologies vasculaires non inflammatoires telles que l'athérome, les maladies vasculaires génétiques (syndrome de Marfan et apparentés, syndromes de Loeys-Dietz, syndrome de Williams-Beuren, syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire), l'artérite post-radique, la dysplasie fibromusculaire seront éliminés sur les antécédents personnels, familiaux et les caractéristiques cliniques et radiologiques du patient. Les péri-aortites (Erdheim Chester, maladie à IgG4, les fibroses rétropéritonéales péri anévrismales ...) peuvent également être évoquées.

#### **4.6.7 Evaluation de l'activité de la maladie**

Il n'existe pas de critères fiables de progression de l'artérite de Takayasu et il n'y a pas de marqueurs biologiques spécifiques, tels que la présence d'anticorps spécifiques. Le bilan auto-immun usuel est négatif. Les signes biologiques sont en rapport avec un syndrome inflammatoire, à l'origine de l'augmentation des paramètres inflammatoires : VS, CRP, fibrinogène, orosomucoïde, haptoglobine. Le syndrome inflammatoire reste néanmoins un reflet imparfait de l'activité de la maladie sous-jacente, une maladie active étant possible en l'absence de syndrome inflammatoire chez environ 30% des patients. A l'inverse, on peut observer la présence d'un syndrome inflammatoire chez environ 30% des patients sans activité clinique. D'autres marqueurs biologiques ont été étudiés, tels que les taux de différentes cytokines, des taux plus élevés de RANTES, TNF $\alpha$  et d'IL-6 étant mis en évidence en cas de maladie active et d'autres marqueurs, tels que la pentraxine-3 ou BAFF, seraient également élevés en cas de maladie active, mais ces



marqueurs ne sont pas réalisables en routine. Ces molécules témoignent de l'activité du processus inflammatoire, mais leur avantage par rapport à d'autres marqueurs de l'inflammation (VS, CRP, fibrinogène) reste à démontrer.

Des critères d'activité de l'artérite de Takayasu ont été définis à partir du suivi prospectif d'une série de 60 patients du National Institute of Health (NIH). Ils reposent sur l'apparition récente ou l'aggravation d'au moins 2 des 4 critères suivants :

- des signes d'ischémie ou d'inflammation vasculaire
- des symptômes systémiques non attribuables à d'autres événements
- des anomalies angiographiques
- une augmentation des marqueurs de l'inflammation (VS, CRP, fibrinogène, orosomucoïde, haptoglobine).

Dans cette étude, 88% des patients ayant une maladie cliniquement active voyaient apparaître de nouvelles atteintes artérielles. Plus récemment, une équipe turque a essayé de valider un score d'activité de l'artérite de Takayasu (Disease extent index Takayasu), les équipes indiennes utilisent un autre score, l'ITAK dont la concordance semble très proche du score d'activité du NIH. Quelques essais de suivi de l'artérite de Takayasu par tomographie à émission de positrons ont été réalisés mais on ne connaît pas encore la sensibilité et la spécificité de cette imagerie. L'IRM a également été proposée pour sa capacité à identifier un œdème pariétal mais les corrélations anatomo-pathologiques et clinico-biologiques ne sont pas encore établies. Les critères d'activité définis par le NIH sont actuellement les plus utilisés dans la pratique pour définir et suivre l'activité de la maladie.

#### 4.6.8 Evolution et pronostic

L'évolution est très variable. Malgré les traitements actuels, environ 50% des patients rechutent ou développent une complication vasculaire dans les 10 ans qui suivent le diagnostic de maladie de Takayasu. Les lésions vasculaires peuvent progresser de façon totalement silencieuse.

L'évaluation de l'activité de l'artérite de Takayasu répond à des critères à la fois cliniques, biologiques et d'imagerie. La rémission se définit par l'absence de nouveau symptôme, l'absence de syndrome inflammatoire, l'absence de modification radiologique. La rémission soutenue doit être obtenue avec un objectif de prednisone  $< 0,1$  mg/kg/j. Dans une étude française récente, après un suivi médian de 6,1 ans, des rechutes ont été observées dans 43% des cas, des complications vasculaires dans 38% des cas et des décès dans 5% des cas. Les taux de survie sans événement à 5 et 10 ans, de survie sans rechute et de survie sans complication étaient de 48,2% et de 36,4%, 58,6% et 47,7% et 69,9% et 53,7%, respectivement. Le sexe masculin, la CRP élevée et la carotidodynie étaient associés au risque de rechute ; l'évolution progressive, l'atteinte de l'aorte thoracique et la rétinopathie au risque de complications vasculaires.

Le pronostic vital de l'artérite de Takayasu est globalement bon. Toutefois, l'artérite de Takayasu est associée à une mortalité accrue. La survie à 15 ans est de 85% et à 20 ans de 75% dans des études anciennes datant des années 80. Le taux de mortalité standardisé était de 3,0 comparé à la population générale du même âge. Une identification précoce des patients présentant des facteurs de mauvais pronostic pourrait aider à prévenir ces décès. Le pronostic après un AVC n'a pas été spécifiquement étudié, mais les AVC sont régulièrement cités comme cause de décès dans les séries publiées.

## 4.7 PRISE EN CHARGE

### 4.7.1 But

Il n'y a pas, à ce jour, de consensus thérapeutique dans l'artérite de Takayasu. La plupart des données proviennent de séries rétrospectives et sur de petites cohortes de patients. Le traitement de l'artérite de Takayasu repose sur le traitement médical, qui a pour but de traiter la part inflammatoire de la maladie, et dans certains cas sur la revascularisation par angioplastie ou chirurgie.

### 4.7.2 Moyens

#### 4.7.2.1 Professionnels impliqués (et modalités de coordination)

Le traitement est idéalement coordonné par le médecin spécialiste ayant une expertise dans l'artérite de Takayasu, le plus souvent un médecin vasculaire ou un médecin interniste. D'autres professionnels peuvent être impliqués comme les cardiologues ou néphrologues en cas d'HTA réno-vasculaire, les gastroentérologues en cas de MICI associée ; les rhumatologues en cas de spondyloarthropathie associée ou d'ostéoporose fracturaire cortico-induite, les ophtalmologistes en cas d'atteinte oculaire spécifique, les pneumologues en cas d'HTAP, les radiologues et chirurgiens vasculaires en cas de discussion de geste de revascularisation.

#### 4.7.2.2 Molécules disponibles

Dans la phase inflammatoire, la corticothérapie orale est le traitement de référence spécifique de l'artérite de Takayasu. Elle est habituellement incontournable et suffisante pour traiter la maladie. La molécule généralement prescrite est la prednisone. Tous les autres traitements spécifiques d'une artérite de Takayasu sont prescrits en association: les immunosuppresseurs (méthotrexate, azathioprine, mycophénolate mofétil) et les biothérapies ciblées (anti-TNF, anti-IL6).

Certains experts proposent de mettre du méthotrexate systématiquement en première ligne dans un but d'épargne cortisonique. En revanche, les traitements adjuvants, notamment le méthotrexate ou les biothérapies ciblées (anti-TNF, anti-IL6), pourraient avoir un intérêt pour traiter les rechutes itératives ou des situations de corticodépendance.

### **4.7.3 Indications**

#### **4.7.3.1 Corticothérapie**

La corticothérapie est recommandée dans les formes actives de la maladie. La posologie de prednisone généralement prescrite en traitement d'attaque se situe entre 0,5 (formes peu sévères avec atteinte artérielle limitée) et 0,7 à 1 mg/kg/j (sans dépasser 70 mg/j) dans les formes plus sévères (atteinte d'organe vital, lésions artérielles multiples et/ou évolutives, HTA rénovasculaire, insuffisance rénale vasculaire, coronarite, ischémie de membre, infarctus cérébral en lien avec l'artérite des TSA, ischémie digestive symptomatique, insuffisance aortique). L'administration de bolus de corticoïdes (méthylprednisolone) n'est pas indiquée en dehors de formes graves mettant en jeu le pronostic vital. La dose initiale est généralement maintenue pendant 2 à 4 semaines. La phase de décroissance peut être débutée dès que les manifestations cliniques et le syndrome inflammatoire biologique se sont notablement amendés. Pendant cette phase de décroissance, les objectifs suggérés de dose de prednisone à atteindre sont de 15 à 20 mg/jour au 3ème mois, et  $\leq 0,1$ mg/kg/j au 6ème mois du début de traitement. Le traitement à partir de ce seuil de 5 mg/jour de prednisone correspond à la phase de sevrage. Le principe du sevrage consiste à réduire très progressivement la posologie de prednisone, généralement de 1 mg par mois et/ou de réaliser un test au synacthène.

L'objectif de décroître la prednisone de manière prudente est double : d'une part, identifier une éventuelle dose minimale efficace de corticoïdes pour maintenir une artérite de Takayasu en rémission et, d'autre part, laisser la sécrétion surrénalienne se rétablir afin d'assurer une sécrétion adéquate de cortisone endogène. Habituellement, une tentative d'arrêt du traitement corticoïde est envisagée au terme de 24 mois de maladie quiescente. La corticothérapie est d'autant plus utile et efficace que le diagnostic de la maladie est porté tôt, en phase pré-occlusive. La corticothérapie seule permet d'obtenir une rémission dans 25 à 50% des cas. Les rechutes lors de la décroissance de la corticothérapie sont décrites dans 30 à 40% des cas. Dans la série prospective du NIH portant sur 60 patients, 48 avaient des signes d'activité de la maladie et ont reçu une corticothérapie (prednisone 1 mg/kg/j). Sur ces 48 patients, 25 (52%) ont été mis en rémission. Seize (64%) patients ont rechuté et ont été retraités par corticoïdes avec une réponse favorable dans la moitié des cas. La corticothérapie au long cours peut se révéler délétère dans cette pathologie en raison notamment des complications cardiovasculaires qu'elle peut engendrer. Selon les séries, 20 à 50% des patients développent des effets secondaires en rapport avec la corticothérapie, incluant cataracte, œdème périphérique, myopathie, fracture, infection et diabète.

#### **4.7.3.2 Méthotrexate**

Au cours de l'artérite de Takayasu, soit d'emblée ou en cas de non-réponse ou de rechute lors de la décroissance de la corticothérapie un traitement immunosuppresseur est habituellement proposé. Le recours au méthotrexate dans cette indication semble intéressant mais ce traitement n'a été évalué que dans des études ouvertes et sur de faibles effectifs. Le méthotrexate est généralement prescrit aux doses de 0,3 mg/kg/semaine.

L'adjonction du méthotrexate aux corticoïdes permet d'obtenir une rémission dans 50 à 80% des cas de corticorésistance ou de cortico-dépendance. Dans une étude pilote sur 16 patients ayant une artérite de Takayasu cortico-résistante, 13 sur 16 (81%) ont été mis en rémission. Des rechutes sont survenues dans 44% des cas (7 patients sur 13). Après un suivi moyen de 18 mois, 50% des patients restaient en rémission prolongée. La durée du maintien du traitement immunosuppresseur n'est pas clairement définie dans l'artérite de Takayasu. Le méthotrexate est tératogène (provoque des anomalies de fermeture du tube neural) et donc contre-indiqué au cours de la grossesse ou de l'allaitement.

#### **4.7.3.3 Azathioprine et purinéthol**

L'azathioprine (2 à 3 mg/kg/jour maximum 150 mg/j) en association avec les corticoïdes, chez 65 patients, permettait l'obtention d'une rémission clinique, ainsi que l'absence de progression artérielle pendant une durée de suivi de 12 mois. En revanche, il n'y avait pas d'amélioration des lésions radiologiques préexistantes sous azathioprine. En cas d'intolérance digestive à l'azathioprine, le purinéthol (1 à 2 mg/kg/jour) peut être essayé.

#### **4.7.3.4 Mycophénolate mofétil**

Parmi 10 patients traités par le mycophénolate mofétil (2 g/jour), une rémission clinique et un effet d'épargne cortisonique étaient obtenus chez tous les patients. Dans une autre étude, 21 patients traités par mycophénolate mofétil présentaient une amélioration clinique et un effet d'épargne cortisonique pendant une durée médiane de suivi de 9,6 mois.

L'utilisation du cyclophosphamide rapportée dans des publications plus anciennes n'est désormais plus utilisée avec l'arrivée des biothérapies.

#### 4.7.3.5 Anti-TNF alpha

L'intérêt des biothérapies a été évalué principalement dans des études ouvertes rétrospectives chez des patients réfractaires aux immunosuppresseurs classiques ou corticodépendants. Les antagonistes du TNF $\alpha$ , principalement l'infliximab, ont été évalués dans plusieurs séries ouvertes. Les taux de réponse clinique (complète ou partielle) d'environ 80% et l'effet d'épargne cortisonique chez ces patients, ayant eu le plus souvent plusieurs lignes d'immunosuppresseurs, semblent indiquer une efficacité de ces agents.

#### 4.7.3.6 Tocilizumab

Plusieurs séries ouvertes rétrospectives ont montré l'efficacité du tocilizumab, un anti-IL6R, en termes de rémission clinico-biologique et un effet d'épargne cortisonique. La comparaison des antagonistes du TNF $\alpha$  par rapport au tocilizumab a montré des résultats similaires en termes de réponses cliniques (61% et 70% à 6 mois), avec une fréquence similaire de complications vasculaires au cours du suivi, ainsi qu'une survie à 3 ans sans rechute de 91% et 85,7%, respectivement. Au cours du suivi, 21% d'effets secondaires ont été noté chez 49 patients traités, dont la moitié ont nécessité l'arrêt de la biothérapie. La fréquence des complications n'était pas différente entre les antagonistes de TNF $\alpha$  et le tocilizumab. Dans cette même étude, la comparaison avec les immunosuppresseurs classiques semblait être en faveur des biothérapies (antagonistes de TNF $\alpha$  et tocilizumab) en termes de survie sans rechute et sans évènements vasculaires ; sous réserve des biais liés à l'analyse rétrospective. Il faut souligner néanmoins que l'évaluation radiologique, et en particulier l'effet des biothérapies sur les lésions existantes et l'apparition de nouvelles localisations artérielles, est habituellement peu analysée.

Un essai randomisé évaluant l'efficacité du tocilizumab versus placebo dans les maladies de Takayasu réfractaires a été récemment publié par une équipe Japonaise (TAKT study). Le temps jusqu'à la rechute était le critère d'évaluation principal et 18 patients ont été inclus dans chaque bras de traitement. Les résultats de cette étude suggèrent un effet bénéfique en faveur du tocilizumab bien que le critère principal d'évaluation n'ait pas été atteint en analyse en intention de traiter.

#### **4.7.3.7 Traitement des rechutes et des formes corticodépendantes de haut niveau**

Le sevrage définitif de la corticothérapie n'est pas toujours facilement obtenu. Une reprise évolutive clinico-biologique d'une artérite de Takayasu préalablement mise en rémission par le traitement survient dans au moins 40% des cas. En principe, les rechutes ou récurrences sont diagnostiquées sur la réapparition ou l'accentuation concomitante de signes cliniques et/ou radiologiques d'artérite de Takayasu et du syndrome inflammatoire biologique. La principale question est ainsi de savoir à qui et quand il faut prescrire un traitement adjuvant.

#### **4.7.3.8 Traitements de revascularisation**

Les complications vasculaires sont la source principale de morbi-mortalité au cours de l'artérite de Takayasu. La prise en charge de ces complications vasculaires est proche de celle des lésions d'athérosclérose commune. Le point important est d'éviter une intervention sur des lésions artérielles en période inflammatoire, le risque de resténose étant particulièrement important et serait multiplié par 7 dans ce contexte. Ce risque de resténose était de 32% dans une autre étude, et plus fréquent chez les patients sous corticoïdes seuls en comparaison à ceux sous un immunosuppresseur associé.



La surveillance régulière est nécessaire afin de dépister l'apparition de nouvelles lésions artérielles, ainsi que les complications telles que les sténoses, les thromboses ou les anévrismes. Les modalités et le rythme de cette surveillance ne sont pas consensuels, et doivent tenir compte du contrôle de la maladie, de l'existence et du siège des complications artérielles, de l'âge du patient et des techniques disponibles au niveau de chaque site. Le traitement de revascularisation d'une lésion sténosante symptomatique devrait faire l'objet d'une discussion pluridisciplinaire par une équipe entraînée.

#### **4.7.4 Mesures associées**

##### **4.7.4.1 Traitements à visée vasculaire**

Il convient d'évaluer individuellement le risque d'événement cardiovasculaire et de contrôler les facteurs de risque. En cela une échelle du type SCORE ([www.heartscore.org](http://www.heartscore.org)) peut être une aide à l'intégration de l'ensemble des facteurs de risque (âge, sexe, index de masse corporelle, tours de taille et de hanche, tabagisme, cholestérol, pression artérielle, diabète, activité physique) et offre une meilleure évaluation du risque cardiovasculaire global. De cette stratification découlent des adaptations hygiéno-diététiques, psychosociales et médicamenteuses basées sur des objectifs à atteindre. Les explorations cardiovasculaires de dépistage sont à discuter au cas par cas avec un spécialiste des maladies cardiovasculaires dans une stratégie globale de stratification du risque cardiovasculaire.

##### **4.7.4.1.1 Antiagrégants plaquettaires et anticoagulants**

Le rationnel de prescrire un traitement antiagrégant aux patients diagnostiqués avec une artérite de Takayasu est faible. Dans ce contexte d'incertitude, il semble raisonnable de réserver la prescription d'aspirine à dose antiagrégante (75 à 300 mg/jour) aux artérites de Takayasu avec atteinte sténosante serrée.

Chez l'enfant la dose d'aspirine est de 3-5 mg/kg (sans dépasser 75 mg/j) ; son usage varie entre 30-60%. La prescription systématique d'un traitement anticoagulant n'est pas recommandée.

#### **4.7.4.1.2 Statines**

L'impact préventif des statines sur la survenue de complications cardio-vasculaires n'a pas été spécifiquement démontré pour l'artérite de Takayasu. Il existe une interaction complexe entre les maladies inflammatoires et le développement de l'athérosclérose. Des traits spécifiques liés à l'inflammation et à la nature de la maladie inflammatoire conduisent à une athérosclérose précoce et à un risque accru de maladie cardiovasculaire athéroscléreuse. Ainsi, il a été suggéré de multiplier par 1,5 le risque cardiovasculaire établi à partir des facteurs de risque classique présents chez un individu. Néanmoins, la présence d'une maladie inflammatoire n'est pas en elle-même une indication suffisante pour systématiquement prescrire une statine. Il n'y a pas non plus de cibles de LDL-cholestérol spécifiques en cas de maladie inflammatoire ou inférieures à celles recommandées aux individus sans maladie inflammatoire. Les cibles sont telles que décrites ci-après selon les recommandations Européennes 2019. Pour les patients à bas risque CV (4,9mmol/L (soit 1,9 g/L). Pour les patients à risque modéré CV (1-5% de mortalité cardiovasculaire à 10 ans), l'objectif de LDL-cholestérol est d'être inférieur à 2,6 mmol/L (soit 1 g/L). Pour les patients à haut risque CV (5-10% de mortalité cardiovasculaire à 10 ans), l'objectif de LDL-cholestérol est d'être inférieur à 1,8 mmol/L (soit 0,7 g/L). Pour les patients à très haut risque CV ( $\geq 10\%$  de mortalité cardiovasculaire à 10 ans), l'objectif de LDL-cholestérol est d'être inférieur à 1,4 mmol/L (soit 0,55 g/L).

C'est également la cible préconisée pour tout patient en prévention secondaire cardiovasculaire et tout patient avec insuffisance rénale sévère (débit de filtration glomérulaire inférieur à 30 mL/min/1,73m<sup>2</sup>). Les hypolipémiants à prescrire sont les statines en première intention avec augmentation des doses pour atteindre la cible, et / ou l'adjonction d'ézétimibe en seconde intention.

#### **4.7.4.1.3 Autres mesures de protection vasculaire**

En cas de lésions structurales de l'aorte, la pression artérielle doit faire l'objet d'un contrôle selon les recommandations en vigueur pour les anévrismes aortiques. Le tabagisme est un facteur de risque de complication d'une aortite et l'arrêt du tabac s'impose chez tous les patients. Les données actuellement disponibles ne sont pas suffisamment solides pour préconiser la prescription systématique d'un inhibiteur de l'enzyme de conversion (ou d'un antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II) aux patients nouvellement diagnostiqués avec une artérite de Takayasu. Néanmoins il convient de garder une vigilance particulière sur le dépistage d'une hypertension artérielle, et le contrôle d'une hypertension artérielle traitée. Les recommandations sur la prise en charge de l'hypertension ne sont pas modifiées dans le cadre de la prise en charge de l'artérite de Takayasu. Les moyens nécessaires doivent faire appel aux mesures ambulatoires de pression artérielle (MAPA) ou automesures, et non simplement aux mesures cliniques au cabinet médical. On privilégiera l'association de 2 traitements anti-hypertenseurs à l'instauration d'un traitement contre l'hypertension. On privilégiera les traitements combinés en une prise. On privilégiera l'association IEC ou ARA2 (antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2) avec un inhibiteur calcique ou un diurétique thiazidique.

#### 4.7.4.2 Prévention de l'ostéoporose cortisonique

L'importance de la prévention de l'ostéoporose cortisonique est souvent sous-estimée. Cette prévention a pour objectif de limiter le risque de fracture chez les patients sous corticothérapie au long cours ( $\geq 7,5$  mg/ jour d'équivalent prednisone pendant  $\geq 3$  mois). Des recommandations françaises ont été émises en 2014 ; elles envisagent le cas des femmes non ménopausées et des hommes de moins de 50 ans, principale population concernée par l'artérite de Takayasu mais pour laquelle la conduite à tenir en prévention de l'ostéoporose cortisonique est moins évidente que pour une population plus âgée.

##### 4.7.4.2.1 Evaluation initiale du risque fracturaire

- La réalisation d'une densitométrie osseuse (DMO) est recommandée pour les patients débutant une corticothérapie prolongée ( $\geq 7,5$  mg/ jour d'équivalent prednisone pendant  $\geq 3$  mois) ou chez ceux sous corticothérapie depuis plus de 3 mois sans DMO initiale.
- Le dépistage de fractures infra-cliniques par des radiographies du rachis doit être réalisé en cas de perte de taille  $\geq 4$  cm par rapport à la taille à 20 ans

##### 4.7.4.2.2 Mesures générales

- Prescrire la dose minimale efficace de corticothérapie.
- Encourager des apports suffisants quotidiens en calcium, de préférence via l'alimentation ; la prescription systématique de calcium n'est en effet pas recommandée.
- Mesure du taux de vitamine D et son maintien au-dessus de 30 ng/mL.
- Encourager l'activité physique.
- Le sevrage tabagique est indispensable.
- Eviter une consommation excessive d'alcool.

#### **4.7.4.2.3 Traitement spécifique de l'ostéoporose**

Dans la population de femmes non ménopausées et d'hommes de moins de 50 ans, le risque fracturaire est moins élevé et l'utilisation de traitements spécifiques est rendue difficile au vu du manque de données de la littérature sur l'efficacité de ces traitements dans cette population et sur le risque associé à l'utilisation de bisphosphonates chez les femmes en cas de grossesse ultérieure. Cette prescription ne doit être envisagée qu'en cas de mise en évidence de fractures de fragilité (dont les fractures vertébrales infra-cliniques). Dans tous les cas, la décision de traitement doit être portée après évaluation individuelle (pathologie sous-jacente, dose et durée de la corticothérapie, résultats de la DMO) et devrait faire l'objet d'une consultation spécialisée. Dans cette population, les bisphosphonates doivent être associés à une contraception efficace chez la femme et une grossesse ne doit pas être débutée dans les 6 mois suivant leur arrêt (privilégier le risédronate chez la femme jeune). Le tériparatide peut être utilisé dans le cadre de son AMM.

#### **4.7.4.2.4 Prise en charge du risque infectieux et métabolite sous corticothérapie**

La corticothérapie augmente le risque infectieux et peut faire émerger des infections latentes qu'il convient de prévenir par la vaccination ou des traitements anti-infectieux prophylactiques. Il est recommandé de mettre à jour les vaccinations le plus tôt possible au cours de la maladie auto-immune, avant la mise en route du traitement immunosuppresseur si possible, en particulier pour les vaccins vivants atténués (fièvre jaune, varicelle-zona, rougeole, oreillons, rubéole). Les vaccins vivants atténués sont théoriquement contre-indiqués chez les sujets recevant un traitement immunosuppresseur, une biothérapie et/ou une corticothérapie à dose immunosuppressive.

Chez un patient non immunisé et particulièrement en contexte épidémique, la balance bénéfice/risque doit être discutée au cas par cas.

Un contact récent avec une personne atteinte de tuberculose ou en cas d'antécédents de tuberculose non traitée et spontanément guérie, d'une intradermo-réaction à la tuberculine  $\geq 10$  mm en l'absence de vaccination par le BCG doivent faire discuter le traitement d'une tuberculose latente parallèlement à l'instauration de la corticothérapie. En cas de prescription de rifampicine, les doses de corticothérapie doivent être majorées d'environ 30% pour contrecarrer l'effet d'induction enzymatique de la rifampicine.

L'anguillulose d'hyperinfestation ou l'anguillulose maligne doit être prévenue par un traitement anti-parasitaire éradicateur au moment de l'introduction de la corticothérapie chez tout patient ayant séjourné dans une zone d'endémie (régions tropicales, subtropicales, sud de l'Europe).

La prévention des effets métaboliques secondaires d'une corticothérapie prescrite au long cours (autres que l'ostéoporose) représente un autre volet majeur de la prescription de corticoïdes. Les diabètes cortico-induits sont fréquents et doivent être dépistés dès l'initiation de la corticothérapie.

Les soignants prenant en charge ces patients doivent les informer ainsi que leurs aidants de l'importance de la prise régulière de la corticothérapie, du risque d'un arrêt brutal de celle-ci, des signes d'alerte évocateurs de rechute ou de complication de l'artérite de Takayasu.

#### 4.7.4.2.5 Suivi

- Toute utilisation d'un traitement spécifique de l'ostéoporose au-delà de 2 ans doit être réévaluée par un spécialiste.
- Il est recommandé une surveillance annuelle de la DMO durant les 2 premières années de traitement et à l'arrêt de celui-ci, au minimum.
- Le dépistage de fractures infra-cliniques par des radiographies du rachis doit être réalisé en cas de perte de taille  $\geq 2$  cm au cours du suivi ou de douleurs rachidiennes.
- La mesure des marqueurs de remodelage osseux n'a pas d'intérêt.
- L'arrêt d'un traitement spécifique doit faire l'objet d'une évaluation du rapport bénéfice/risque au cas par cas (consultation spécialisée).

#### 4.7.4.3 Traitements de revascularisation

Les complications vasculaires sont la source principale de morbi-mortalité au cours de l'artérite de Takayasu. La prise en charge de ces complications vasculaires est proche de celle des lésions d'athérosclérose commune. Le point important est d'éviter une intervention sur des lésions artérielles en période inflammatoire, le risque de resténose étant particulièrement important et serait multiplié par 7 dans ce contexte. Ce risque de resténose était de 32% dans une autre étude, et plus fréquent chez les patients sous corticoïdes seuls en comparaison à ceux sous un immunosuppresseur associé. La surveillance régulière est nécessaire afin de dépister l'apparition de nouvelles lésions artérielles, ainsi que les complications telles que les sténoses, les thromboses ou les anévrismes. Les modalités et le rythme de cette surveillance ne sont pas consensuels, et doivent tenir compte du contrôle de la maladie, de l'existence et du siège des complications artérielles, de l'âge du patient et des techniques disponibles au niveau de chaque site.

Le traitement de revascularisation d'une lésion sténosante symptomatique devrait faire l'objet d'une discussion pluridisciplinaire par une équipe entraînée.

#### **4.7.5 Suivi thérapeutique**

L'artérite de Takayasu est une maladie chronique qui évolue par poussées inflammatoires vasculaires dont la phase de cicatrisation engendre le plus souvent une lésion sténosante d'un tronc artériel. À ce titre elle nécessite un suivi tout particulier car près de 50% des patients vont présenter au moins une rechute au cours de l'évolution de la maladie. Le suivi implique de s'assurer de la bonne réponse thérapeutique des manifestations cliniques et biologiques de la maladie lors des poussées et d'inventorier les lésions séquellaires (sténosantes ou anévrysmales) dont le caractère fixé peut être affirmé dans les 3 à 6 mois suivant une prise en charge thérapeutique adaptée.

##### **4.7.5.1 Objectifs**

De façon générale le suivi va s'articuler autour des 6 points suivants :

1. S'assurer du bon contrôle de l'activité de la maladie et dépister et traiter les éventuelles rechutes de l'artérite de Takayasu
2. S'assurer de la décroissance du traitement chez les patients dont l'activité de la maladie est contrôlé
3. Vérifier la tolérance du traitement
4. Dépister les complications précoces et tardives de la maladie ou de ses traitements
5. Dépister et traiter précocement les séquelles liées à l'artérite de Takayasu ou de ses traitements
6. Assurer l'éducation thérapeutique du patient



L'objectif principal est de prévenir la survenue de poussées inflammatoires vasculaires de l'artérite de Takayasu, ceci afin d'éviter les conséquences hémodynamiques d'un processus de cicatrisation sténosant (claudication, ischémie, nécrose) et plus rarement anévrysmal (embolisation, thrombose). L'idéal est d'empêcher la poussée inflammatoire dont les premiers signes morphologiques peuvent précéder les signes cliniques.

#### **4.7.5.2 Suivi de l'activité de la maladie**

Ce sont usuellement les critères NIH qui sont utilisés pour suivre l'activité de l'artérite de Takayasu. Ils impliquent d'avoir un patient symptomatique cliniquement que ce soit à la phase inflammatoire de la maladie ou à la phase occlusive.

Les critères d'activité NIH sont :

Apparition récente ou aggravation d'au moins 2 des critères suivants :

- Signes d'ischémie ou d'inflammation vasculaire cliniques : claudication d'un membre, diminution ou abolition d'un pouls, souffle ou douleur vasculaire, asymétrie tensionnelle,
- Signes d'aggravation ou nouvelles lésions vasculaires en imagerie
- Symptômes systémiques : fièvre, arthromyalgies, épisclérite
- Syndrome inflammatoire biologique

Compte tenu de l'existence ces formes évolutives à bas bruit, il est légitime de réaliser des examens annuellement chez les patients paraissant cliniquement et biologiquement quiescents et peut-être tous les six mois lorsque la maladie paraît active

#### 4.7.5.3 Dépistage et surveillance des complications du traitement

Comme pour tout patient traité par une corticothérapie fortement dosée, ce traitement impose une surveillance des effets indésirables des corticoïdes tel qu'un diabète par des mesures régulières des glycémies à jeun, une hypertension artérielle, notamment par la réalisation d'automesures tensionnelles, ou d'autres signes de rétention hydrosodée et une prise de poids. Les crampes, une hypokaliémie, les troubles du sommeil ou de l'humeur, les tremblements, les états psychotiques, une ostéonécrose aseptique peuvent également survenir. Les complications infectieuses doivent être prévenues, dépistées et traitées rapidement. Toute fièvre doit prioritairement conduire à suspecter une infection. L'ostéoporose peut nécessiter une surveillance spécifique par ostéodensitométrie. Les complications oculaires (cataracte, glaucome) justifient un suivi ophtalmologique.

Pendant la période de sevrage de la corticothérapie, il existe un risque d'insuffisance corticotrope qui impose une diminution lente et progressive du médicament et cela dès la posologie de 7,5 mg/jour de prednisone. La pratique de substituer systématiquement la prednisone (à partir de 5 mg/jour) par l'hydrocortisone (20 à 30 mg/jour) n'apporte pas d'avantage clair par rapport à la réduction progressive de la prednisone le temps que la sécrétion de cortisone endogène soit rétablie. Certains praticiens proposent d'évaluer la réponse de la sécrétion endogène de cortisone par un test de stimulation à la corticotropine (Synacthène®) à 250 µg. En effet, la nécessité de maintenir une corticothérapie substitutive (par prednisone ou hydrocortisone) est inutile chez les patients ayant une bonne réponse à ce test, soit environ un patient sur deux. Dans tous les cas, il faut garder à l'esprit le risque d'insuffisance corticotrope chez ces patients sous corticothérapie prolongée lorsqu'ils se trouvent dans une situation de stress, telle qu'une infection intercurrente ou une intervention chirurgicale.

La prescription de méthotrexate impose une surveillance de l'hémogramme, du bilan hépatique, de la fonction rénale et de signes respiratoires qui pourraient traduire une pneumopathie médicamenteuse aiguë. Il convient de rappeler aux patients sous méthotrexate le risque de fœtopathie, et de s'assurer donc de la prise d'une contraception efficace. En cas de grossesse débutée sous méthotrexate, celle-ci doit être immédiatement arrêtée et une consultation spécialisée en milieu obstétrical spécialisé organisée afin d'évaluer le risque de fœtopathie, et les modalités de poursuite ou d'arrêt de la grossesse.

La prescription d'azathioprine impose une surveillance de l'hémogramme, du bilan hépatique, de la fonction rénale et de signes digestifs qui pourraient traduire une pancréatite médicamenteuse aiguë. Il convient de vérifier et prévenir le risque d'interaction médicamenteuse, notamment avec l'allopurinol, le fébuxostat et la ribavirine. Il convient dès l'instauration du traitement, voire même avant, de vérifier le statut métabolique du patient vis à vis de la thiopurine-méthyl transférase. En cas de phénotype métaboliseur lent, la posologie devra être réduite afin de ne pas exposer le patient aux effets secondaires notamment de cytopénie. Enfin, il est possible de doser les métabolites de l'azathioprine, les 6 thioguanines nucléotides, permettant de vérifier l'absence de sous-dosage en cas d'inefficacité. L'utilisation des anti-TNF nécessite au cours du suivi (en plus du bilan pré-thérapeutique) un examen clinique régulier recherchant des signes d'insuffisance cardiaque, des éléments évoquant une pathologie maligne ou auto-immune, une pathologie infectieuse, des signes cutanés d'allure allergique dans les heures qui suivent l'utilisation de l'anti-TNF.

#### 4.7.5.4 Dépistage des complications vasculaires

L'évaluation du caractère inflammatoire des lésions artérielles au cours du suivi de l'artérite de Takayasu est primordiale.

Tous les moyens d'exploration morphologiques et biologiques utiles lors du diagnostic peuvent être utilisés au cours du suivi.

Le suivi biologique des paramètres de l'inflammation (profil inflammatoire avec C-réactive protéine, fibrinogène, orosomucoïde...) permet d'identifier une phase inflammatoire précocement et une élévation même modérée d'un de ces paramètres au cours du suivi justifie de rechercher une rechute par des examens complémentaires.

Ces signes peuvent s'améliorer sous traitement mais ne se normalisent pas toujours en phase quiescente. En phase chronique, l'aspect radiologique tomodensitométrique de l'artérite de Takayasu est moins caractéristique et le diagnostic différentiel avec les lésions d'athérosclérose est difficile. Il n'existe pas en principe de prise de contraste pariétale tardive significative. La TEP est théoriquement intéressante pour déterminer l'activité de la maladie et évaluer la réponse au traitement avec une sensibilité meilleure que les autres moyens d'imagerie. Cependant, il n'existe pas de corrélation formelle entre l'avidité pour le FDG de la paroi artérielle et l'activité de la maladie. Il peut exister une fixation pariétale dans les phases quiescentes.

Au total, en sus d'une évaluation biologique pluriannuelle, une évaluation morphologique et fonctionnelle annuelle semble nécessaire pour le suivi évolutif d'une artérite de Takayasu: l'association au minimum d'un écho-Doppler et d'une angioTDM/IRM nous semble pertinente.

Etant donné les conséquences de l'apparition d'une nouvelle lésion vasculaire, la présence de signes d'évolutivité de la maladie sur un examen doit être confirmée par une autre modalité d'imagerie et faire discuter une intensification thérapeutique.

#### **4.7.5.5 Dépistage des complications cardiovasculaires**

L'atteinte myocardique est rare, souvent infraclinique. La recherche par échocardiographie d'une atteinte valvulaire, en particulier une insuffisance aortique, doit être systématique car fréquente. En cas d'aortite thoracique évolutive, une atteinte ostiale coronaire est possible et nécessite d'être recherchée par l'interrogatoire, l'examen clinique, l'ECG et éventuellement un coroscanner.

La recherche d'une HTA est indispensable car fréquente. Ses différentes étiologies conditionnent les explorations à réaliser : recherche de sténoses d'artères rénales, d'une sténose aortique descendante entraînant une pseudo-coarctation aortique. Afin de ne pas sous-estimer une HTA, la recherche d'une lésion artérielle sous-clavière ou axillaire est nécessaire. La prise de pression artérielle aux chevilles peut être une alternative en l'absence de lésion sur l'aorte ou ses branches à destinée des membres inférieurs. Le pronostic de la maladie est influencé par quatre complications : l'HTA, la rétinopathie ischémique, l'insuffisance aortique et la présence d'un anévrisme artériel.

# OBSERVATION CLINIQUE

## 5 NOTRE OBSERVATION CLINIQUE

Il s'agit d'une femme âgée de 52 ans, mariée, ménagère, de latéralité droitière, résidente à Bamako. Vue en consultation externe au service de neurologie CHU Gabriel Touré pour céphalées associées à une paralysie faciale centrale gauche.

Elle a comme antécédent médical personnel, une céphalée chronique depuis 5 ans environs, elle est sans antécédent chirurgical et sans notion de contagé tuberculeux évidente et ayant été vaccinée contre la tuberculose à l'enfance.

Selon l'histoire, le début fut marqué par des céphalées chroniques d'intensité modérée, en casque, parfois pulsatile, aggravée par les variations de position légèrement soulagée par les antalgiques usuels, accompagnées de flous visuels. Ces céphalées ont persisté dans un contexte de polyarthralgie, de myalgie diffuse avec notion de fatigabilité des membres inférieurs à la marche et des membres supérieurs au cours des travaux manuels domestiques.

Devant l'apparition d'une déviation labiale droite et une impotence fonctionnelle du membre supérieur gauche d'installation brutale, elle consulte en neurologie. L'examen clinique retrouve un syndrome pyramidal gauche à prédominance brachio-faciale fait d'un déficit moteur à 4/5 du membre supérieur gauche et une paralysie faciale centrale modérée et sans déficit sensitif.

L'hypothèse d'AVC fut évoquée et la TDM cérébrale réalisée était en faveur de deux (2) infarctus cérébraux lacunaires subaiguës dans le territoire sylvien profond intéressant la capsule interne et la tête du noyau caudé.

Les bilans de recherche étiologique comportant un ECG, une échographie cardiaque, et le bilan lipidique étaient tous normaux et n'ont pas orienté vers une cause évidente. L'étiologie fut donc classée indéterminé selon le critère TOAST.

Parallèlement au traitement préventif secondaire par AAS, l'évolution fut marquée par des poussées de fatigabilité avec claudication pendant les efforts. Et Trois (3) années plus tard par l'apparition des troubles de la mémoire à type d'amnésie transitoire (elle perdait le fil de la récitation du Coran pendant ces prières) et par des syncopes à répétition.

Devant ces nouveaux symptômes, la patiente revient en consultation, et l'examen de ce jour notait une pression artérielle imprenable aux deux (2) bras avec abolition des pouls aux membres supérieurs, associées à un souffle carotidien bilatéral. Ces derniers éléments cliniques associés à son antécédent d'infarctus lacunaires (*fig 5*), nous a incité à réaliser un angioscanner des troncs supra-aortique (*figure 3 et 4*).

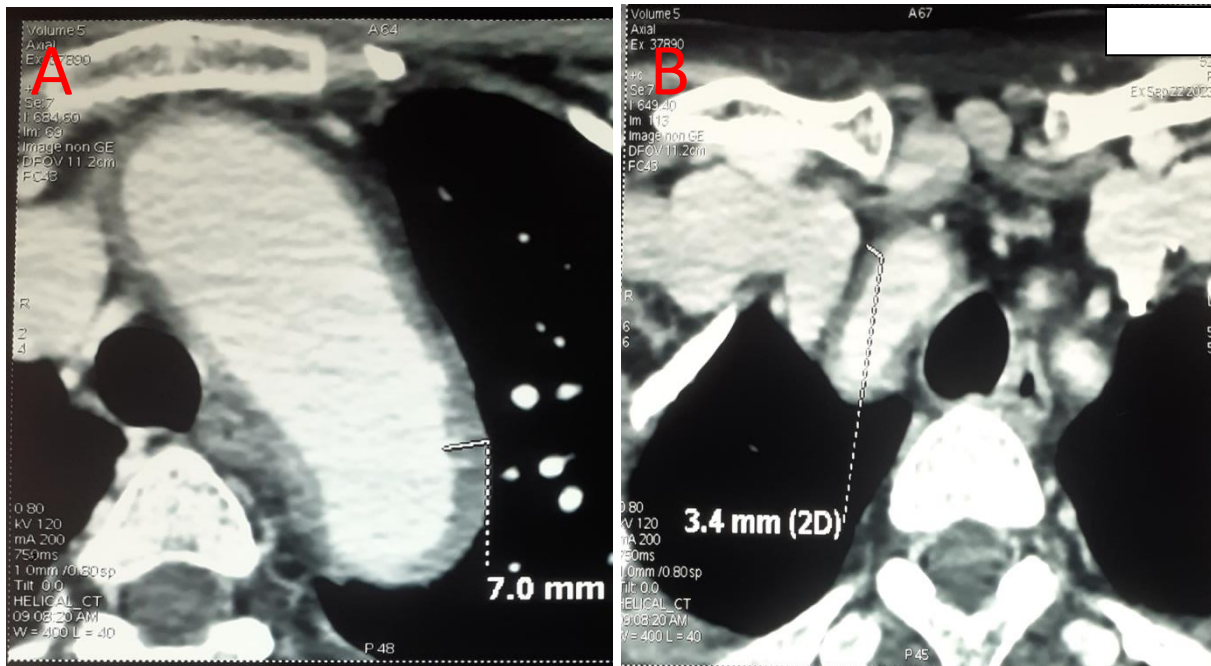
Selon les critères ACR, notre patiente avait 4/6 points (Claudication des extrémités, diminution d'au moins un pouls brachial, souffle auscultatoire sur une artère sous-clavière et les anomalies angiographiques à l'angioTDM.

Ainsi les images constituées ont montré un aspect évocateur d'une artérite de Takayasu. Le bilan infectieux, dont une sérologie HIV et un TPHA/VDRL, était négatif. Le bilan immunitaire avec un test IDR à la tuberculine a provoqué une réaction d'hypersensibilité à 15 mm (**Figure 6**).

Une prise en charge à base de corticoïde associée aux traitements adjuvants fut instaurée chez la patiente avec une bonne amélioration des symptômes clinique. Elle était initialement à forte dose, puis régressive avec maintien d'une dose basale faible comme traitement de fond. A ce traitement fut associé les antituberculeux.

Nous n'avons noté aucune poussée évolutive de la maladie depuis l'instauration de la corticothérapie.

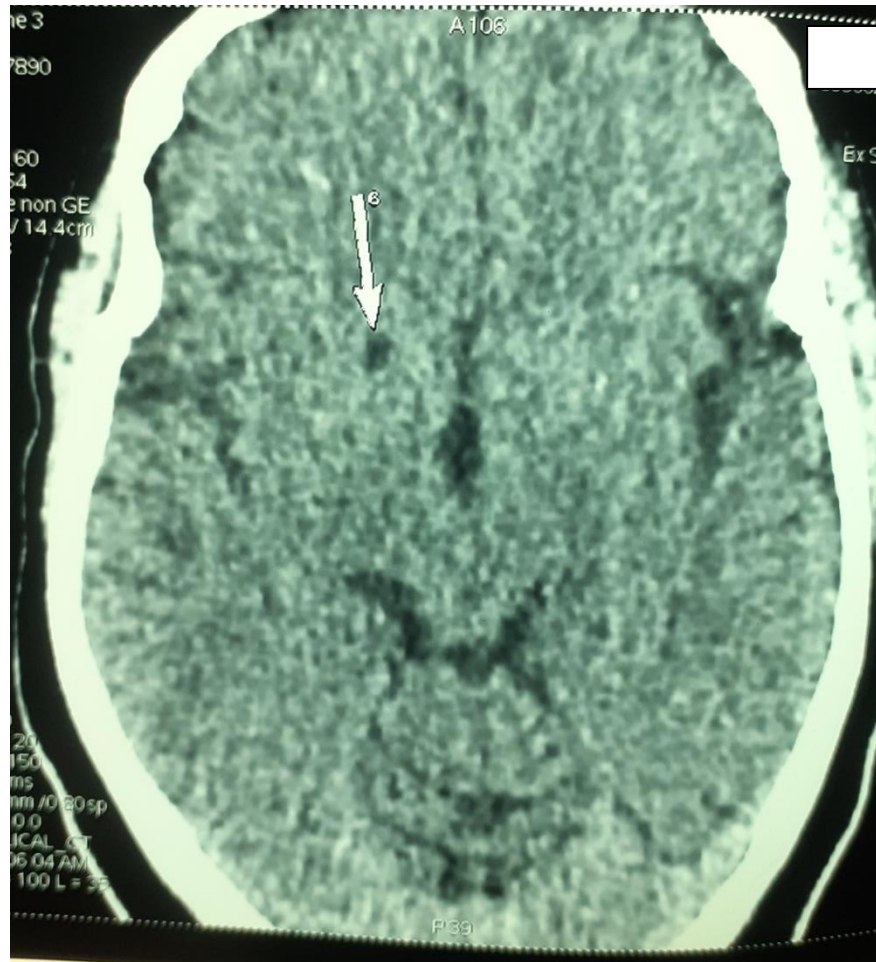




**Figure 3** : L'angioscanner des axes artériels avec **A** : épaissement pariétal de la crosse de l'aorte à 7 mm, et **B** du tronc brachio-céphalique à 3,4 mm



***Figure 4*** : Reconstitution 3D des axes vasculaires aortique et brachio-céphaliques montrant des lésions intéressantes plus les artères carotides avec sténoses complètes par endroit.



***Figure 5: Infarctus lacunaire ancien du noyau caudé droit***



***Figure 6*** : Test d'IDR à la tuberculine avec lecture faite à 72h sur le site d'injection de la tuberculine montrant une réaction d'hypersensibilité à 15 mm.

# COMMENTAIRES ET DISCUSSION

## 6 COMMENTAIRES ET DISCUSSION

Bien vrai que la maladie de Takayasu fût décrite pour la première fois il y a plus d'un siècle [4], la plupart des données proviennent des études monocentriques rétrospectives et des observations de cas cliniques.

### 6.1 Epidémioclinique

Son association avec la tuberculose fut plusieurs fois décrite à travers le temps. Nous avons pu recenser quelques études dans lesquels il y a soit des antécédents de tuberculoses ou une tuberculose maladie au cours de l'artérite de Takayasu. Elle était de 6% pour A. El Asri et al en 2002 [22], de 15,3% (2/13) pour Toumi S. et al en 2009 [23], de 9,3% pour I. Benghorbel et al en 2012 [24], de 6% pour Z. Meddeb et al. 2017 [25], et de 16% pour Abdelmoughit Dady en 2021 [26].

Cette affection est probablement sous-estimée en Afrique subsaharienne. Les plus grands nombres de série sont rapportés en Maghreb et en Afrique du sud [27]. Sa révélation par un infarctus cérébral est encore plus remarquable. La plus large série de collecte rétrospective monocentrique dans notre revue fut celle de Mammeri A. et al [28] en Algérie, portait sur 279 patients sur une période de 35 ans et avait trouvé un infarctus cérébral comme mode révélateur dans 12% de cas. Au Maroc, deux (2) études sur des séries de cas d'artérite de Takayasu avec un mode de révélation par un infarctus cérébral furent réalisées, celle Hsaini Y et al chez sept (7) en 2008 et celle I. Derouich et al chez trois (3) patients en 2013 dont 1 cas associé à une tuberculose ganglionnaire [29,30]. Une étude tunisienne monocentrique et rétrospective en 20 ans sur 27 patients de Ghannouchi Jaafoura N et al, avait retrouvé une claudication artérielle à l'effort comme principal signe révélateur soit 81,5%, intéressant plus le membre supérieur soit dans 74% [31].

De même, dans la thèse de Abdelmoughit Dady [26], la claudication des membres supérieurs constituait le principal motif de consultation chez 11/19 patients (soit 58%) suivi par un AVC révélateur chez 4/19 patients (soit 21%).

L'enquête rétrospective notait des signes généraux de la maladie survenus plusieurs mois chez notre patiente avant le diagnostic. Ceci est la règle dans la littérature avec un intervalle de délai diagnostique qui pourrait aller de 0,8-3,5 ans [3].

Des céphalées chroniques existaient chez notre patiente et fut rapporté également dans le cas clinique décrite au Sénégal par Nahantchi A.A et al [32], certains ont stipulé que cela se voit dans 57% de cas lors du diagnostic [33]. Notre patiente n'est pas restée en marge des symptômes classiques, nous avons retrouvé chez elle une notion de polyarthralgies, des myalgies, de douleurs thoraciques, de lipothymie et de floues visuelles binoculaire.

L'âge de découverte chez notre patiente était de 52 ans, mais les symptômes pré-occlusifs existaient bien avant, ainsi que des céphalées qui, apparaissent en général à la phase occlusive, étaient présentes cinq (5) années plus tôt. Ces éléments suggèrent que notre patiente se trouve dans la fourchette d'âge de début classique de la maladie qui est de 40 ans environs. La moyenne d'âge la plus retrouvée dans les séries de cas que nous avons consulté était la trentaine, celle Mammeri A. et al [28] en Algérie était de 34 ans et celle de Ghannouchi Jaafoura N. et al [31] en Tunisie était de 33,2 ans.

Chez notre patiente, le diagnostic fut posé à la phase vasculaire dite occlusive. Il fut orienté par l'abolition des pouls aux membres supérieurs, une pression artérielle imprenable aux 2 bras, donc témoins d'une atteinte de l'axe vasculaire carotidien et axillo-sous-clavière.

Dans l'étude de N. Ghannouchi Jaafoura et al [31] en Tunisie la totalité des 27 patients (à 100%) avaient soit une diminution ou une abolition du pouls (radial chez 25 patients, carotidien chez 4 patients et fémoral chez 4 patients). A. El Asri et al [22] au Maroc en 2002 avait retrouvé une abolition d'un pouls chez 35/47 patients et une diminution du pouls chez 10/47 patients.

La pression artérielle était imprenable aux 2 bras chez notre patiente, cela serait dû à une sténose serrée du lit vasculaire d'aval. Lorsqu'elle est prenable le plus souvent il y a une hypertension artérielle. El Asri et al [22] avait retrouvé 17/47 (soit 36%) de patients avec une HTA. Dans l'étude Algérienne monocentrique [26] portant sur HTA et maladie de Takayasu, la pression artérielle était imprenable dans 6,8% des cas et l'HTA était révélatrice dans 54% de cas. N. Ghannouchi Jaafoura et al [31] en Tunisie avait retrouvé une HTA chez 11/27 patients (soit 40,7%). Son étiologie suspectée le plus souvent est une sténose des artères rénales, qui doit être recherché systématiquement en cas d'HTA sur maladie de Takayasu. C'est un facteur de mauvais pronostic. Chez notre patiente, les infarctus cérébraux étaient de types lacunaires, avec une symptomatologie intéressante l'hémicorps gauche.



**Tableau 3 : Quelques cas cliniques d'AT et hémisphères cérébraux atteints**

Auteurs (Pays et Année)	Sexe et âge	Hémicorps atteint	Types d'infarctus	Test IDR
<b>Kamaoui I. et al (Maroc 2006)</b>	Femme 24 ans	Droit	ACA et sylvien gauche	Non précisé
<b>Raveloson H et al (Madagascar 2012)</b>	Femme 18 ans	Droit	ACA et sylvien gauche	Non précisé
<b>Leila Rzigui et al (Tunisie 2016)</b>	Femme 48 ans	Gauche	ACA bilatérale	Non précisé
<b>Nahantchi A et al (Sénégal 2017)</b>	Femme 24 ans	Droit	A sylvienne précoce gauche	Négatif
<b>Notre étude (Mali 2024)</b>	<b>Femme</b> <b>52 ans</b>	<b>Gauche</b>	<b>Lacunes sylvien profond</b>	<b>Positif à 15 mm</b>

## 6.2 Paracliniques

Les marqueurs inflammatoires (VS et CRP) étaient tous élevés chez notre patiente. Ces marqueurs (VS et CRP) sont augmentés de façons inconstante et aspécifique au cours des poussées de la maladie de Takayasu. Plusieurs études ont rapporté des cas répondants à des formes actives en l'absence de syndrome inflammatoire.

L'angioscanner troncs supra aortiques (TSA) réalisé chez notre patiente avait retrouvé un épaissement pariétal des gros troncs artériels, notamment de la crosse de l'aorte (7 mm) et des troncs supra-aortiques (TABC à 3,4 mm, sous-clavières gauche à 5,6 mm), respectant les artères vertébrales, associées à une nette réduction du calibre des artères carotides avec sténoses quasi complète par endroits, le tout faisant évoquer une vascularite de Takayasu de type IIA.

Notre patiente avait non seulement un épaississement pariétal, mais aussi des lésions sténosantes. Abdelmoughit Dady [26] dans sa thèse, 3/19 patients (18%) avaient réalisé l'angioTDM des TSA et avaient retrouvé un épaississement avec sténose du tronc artériel brachio-céphalique, de la crosse de l'aorte, des artères carotides ou de l'artère sous-clavière. Dans la série d'El Asir et al [22], 37/47 (78,72%) des patients avaient une atteinte radiologique des troncs supra-aortiques. Tandis que l'angioscanner des TSA n'a pas révélé d'épaississement de la paroi artérielle dans le cas rapporté par Nahantchi A et al [32] ainsi que pour Ghannouchi N. et al [31] qui n'avaient pas retrouvé d'épaississement, mais plutôt des lésions sténosantes.

Le diagnostic chez notre patiente fut posé après la survenue d'AVC, qui avec l'HTA, l'hémorragie intracrânienne, sténose et/ou occlusion, ischémie et défaillance des organes constituent les signes de complications de la maladie.

L'électrocardiogramme et l'échographie cardiaque était normale dans notre cas.

### **6.3 Traitement**

Dans notre observation, la patiente a bénéficié d'une corticothérapie à base de prednisone débuté à la dose par 1mg/kg/jours, ensuite régressive sur 2 semaines. Elle fut associée à un traitement adjuvant et à un anti agrégant plaquettaire (AAS à 100mg/J). Parallèlement à cette corticothérapie, un traitement antituberculeux fut instauré. Vue la bonne amélioration des symptômes cliniques sous ces molécules, nous n'avons pas eu recours aux autres lignes thérapeutiques. Selon la littérature, cette corticothérapie seule permet d'obtenir une rémission dans 25 à 50% des cas et est d'autant plus efficace que le diagnostic de la maladie est précoce (en phase pré-occlusive). Cette corticothérapie fut la règle dans la plupart des séries rapportées,

avec un taux de l'utilisation de 100% dans l'étude de Abdelmoughit Dady [26], de 87% dans la série de El Asri [22], et 66,6% dans la série de Ghannouchi [31].

Le traitement antiagrégant plaquettaire fut prescrit à 74% des patients Abdelmoughit Dady [26], à 44,6% des patients de la série de El Asri [22] et à 33,3% des patients de la série de Ghannouchi [31].

#### **6.4 Evolution et pronostic**

Chez notre patiente, l'évolution fut satisfaisante avec une régression de la majeure partie des symptômes en 2 mois. Abdelmoughit Dady [26] avait noté une bonne évolution clinique dans 84% des cas et radiologique dans 26,3% sans notion de rechutes. Cela fut rapportée également dans la série de El Asri [22] chez respectivement 49% et 19% des patients avec 12,7% de rechutes ; ainsi que dans 37,5% des cas dans l'étude de Ghannouchi [31] avec 48,1% de rechutes.

Nous n'avons pas noté de complications liées aux traitements à ce jour. Ces complications sont le plus souvent liées à la corticothérapie. Un cas d'HTA cortico-induite avait notifié par Abdelmoughit Dady [26], et dans la série de Ghannouchi [31] fut notifié 2 cas d'HTA, 2 cas de diabète et 1 cas de cataracte tous cortico-induite. El Asri a rapporté aussi d'autres types de complications, une myopathie cortisonique et un cas d'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale.

Quatre types de complications conditionnent le pronostic de l'artérite de Takayasu: l'HTA, la rétinopathie ischémique, l'insuffisance aortique et la présence d'un anévrisme artériel [34].

# CONCLUSION

## 7 CONCLUSION

L'artérite de Takayasu est une entité rare dont l'étiopathogénie n'est pas clairement établie. Ces manifestations cliniques, bien qu'ils soient assez discrets au départ, peuvent devenir spectaculaires pendant la phase occlusive, notamment par la survenue d'un infarctus cérébral. Certains agents pathogènes tel que le *Mycobacterium tuberculosis* se voit être mise en cause dans la survenue de l'état dysimmunitaire et inflammatoire qui sont observés au cours de cette pathologie. L'artérite de Takayasu devrait être évoquée devant tout cas d'infarctus cérébral chez la jeune femme. La recherche d'une tuberculose quiescente doit être systématique vue son caractère endémique dans notre contexte.

# RECOMMANDATIONS

## 8 RECOMMANDATIONS

### ❖ À la Société Malienne de Neurologie et des Neurosciences

- ✓ Sensibiliser les décideurs face aux problématiques des affections neurologiques.
- ✓ Élaborer des protocoles nationaux ou des algorithmes décisionnels pour la prise des affections neurologiques, particulièrement pour l'artérite de Takayasu.
- ✓ Promouvoir la recherche clinique sur les maladies neurologiques rares.

### ❖ Aux personnels médicaux et Paramédicaux

- ✓ Être méticuleux dans la démarche diagnostic clinique et étiologique au cours des consultations de routines.
- ✓ Référer à temps les situations cliniques particulières vers les spécialités les plus appropriées.
- ✓ Promouvoir la collaboration multidisciplinaire.

# REFERENCES



## REFERENCES

1. Petitpierre, S., Bart, P. A., Leimgruber, A., Prior, J., & Spertini, F. Les artérites des grands vaisseaux : maladie de Horton et maladie de Takayasu. *Revue Médicale Suisse* 2007;3:1056-63.
2. Joseph G et al. Takayasu Arteritis. *Journal of the american college of cardiology* 2023;81(2):172-186.
3. Vanoli M, Daina E, Salvarani C, Sabbadini MG, Rossi C, et al. Takayasu's arteritis: A study of 104 Italian patients. *Arthritis and Rheumatism* 2005;53:100-7.
4. Takayasu M. A case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Acta Soc Ophthalmol Japon* 1908;12:554-5.
5. Numano F. The story of Takayasu arteritis. *Oxford Journal of Rheumatology* 2002;41(1):103-6.
6. Numano F, Kakuta T. Takayasu arteritis: five doctors in the history of Takayasu arteritis. *International Journal of Cardiology* 1996;54:S1-10.
7. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37(2):187-92.
8. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis and Rheumatism* 2013;65(1):1-11.
9. Mirault T, Messasa E. Takayasu arteritis. *Revue Médecine interne* 2016;37:223-229.

10. David S et collaborateurs. Protocole National de Diagnostic et de Soins sur l'artérite de Takayasu Octobre 2019. 56p. [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds\\_takayasu\\_fair\\_-\\_favamulti.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-01/pnds_takayasu_fair_-_favamulti.pdf)
11. Arnaud L, Haroche J, Mathian A, Gorochov G, Amoura Z. Pathogenesis of Takayasu's arteritis: a 2011 update. *Autoimmunity Reviews* 2011;11(1):61-7.
12. Aggarwal A, Chag M, Sinha N, Naik S. Takayasu's arteritis: role of *Mycobacterium tuberculosis* and its 65 kDa heat shock protein. *International Journal of Cardiology* 1996;55(1):49-55.
13. Hernández-Pando R, Reyes P, Espitia C, Wang Y, Rook G, Mancilla R. Raised agalactosyl IgG and antimycobacterial humoral immunity in Takayasu's arteritis. *The Journal of Rheumatology* 1994;21(10):1870-6.
14. Chauhan SK, Singh M, Nityanand S. Reactivity of gamma/delta T cells to human 60-kd heat-shock protein and their cytotoxicity to aortic endothelial cells in Takayasu arteritis. *Arthritis and Rheumatism* 2007;56(8):2798-802.
15. Arnaud L, Cambau E, Brocheriou I, Koskas F, Kieffer E, Piette J-C, et al. Absence of *Mycobacterium tuberculosis* in arterial lesions from patients with Takayasu's arteritis. *The Journal of Rheumatology* 2009;36(8):1682-5.
16. Castillo-Martínez D, Amezcua-Castillo LM, Granados J, Pineda C, Amezcua-Guerra LM. Is Takayasu arteritis the result of a *Mycobacterium tuberculosis* infection? The use of TNF inhibitors may be the proof-of-concept to demonstrate that this association is epiphenomenal. *Clinical Rheumatology* 2020;39(6):2003-9.
17. Bruneval, P. Pathologie des vascularites des gros troncs. *La Revue de médecine interne* 1999;20(10):875-87.

18. Vaideeswar, P., & Deshpande, J. R. Pathology of Takayasu arteritis: a brief review. *Annals of Pediatric Cardiology* 2013;6(1):52.
19. Romain COLLOT. Valeur pronostique de l'aortite au diagnostic dans l'artérite de Takayasu. Médecine humaine et pathologie. Thèse de Médecine. Université de Nantes 2022.
20. Soto ME, Meléndez-Ramírez G, Kimura-Hayama E, Meave-Gonzalez A, Achenbach S, Herrera MC, et al. Coronary CT angiography in Takayasu arteritis. *Journal of the American College of Cardiology* 2011;4(9):958-66.
21. Moriwaki, Ryutaro, Makoto Noda, Michiyoshi Yajima, Brijesh Sharma and Fujio Numano. "Clinical Manifestations of Takayasu Arteritis in India and Japan - New Classification of Angiographic Findings." *Angiology* 1997;48:369-79.
22. El Asri, A., et al. La maladie de Takayasu au Maroc. À propos de 47 observations. *La Revue de médecine interne* 2002;23(1):9-20
23. Toumi S. et al. Association tuberculose et maladie de Takayasu. À propos de deux cas. *La Revue de médecine interne* 2009;30:S77-S151  
doi:10.1016/j.revmed.2009.03.141.
24. Benghorbel I. et al. Profil épidémiologique, clinique, paraclinique et évolutif d'une série monocentrique de maladie de Takayasu. À propos de 34 cas. *La Revue de médecine interne* 2012;33:A117-A118.
25. Meddeb, Z. et al. Artérite de Takayasu: profil épidémiologique et clinico-radiologique. *La Revue de Médecine Interne* 2014;38:A109
26. Abdelmoughit DADY. Les vascularites des gros vaisseaux en Médecine interne. Thèse de Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie de Marrakech, Université Cadi Ayyad. Thèse Médecine 2021 ; N°178.  
<http://wd.fmpm.uca.ma/biblio/theses/annee-htm/FT/2021/these178-21.pdf>

27. IBA BA J et al. Maladie de Takayasu : une entité sous-diagnostiquée en Afrique subsaharienne. À propos de cinq observations gabonaises. *Médecine Tropicale et Santé Internationale* [Internet]. 22sept.2022 [cité 14 Février 2024];2(3). Disponible sur:  
<http://revuemtsi.societe-mtsi.fr/index.php/bspe-articles/article/view/272>
28. Mammeri A. et al. L'hypertension artérielle au cours de la maladie de Takayasu : à propos d'une série monocentrique de 279 patients. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie*. Elsevier Masson 2017;66:154-158.
29. Hsaini Y, Mounach J, Zerhouni A, Satté A, Karouache A, Semlali A et al. Infarctus cérébral révélant une maladie de Takayasu, à propos de 7 cas. *Journal de Radiology* 2008;89:1577.
30. Derouich et col. Accident vasculaire cérébral ischémique révélant une maladie de Takayasu à propos de trois cas. *Revue neurologique* 2013;69S:A75-A96.
31. Ghannouchi Jaafoura N. et al. La maladie de Takayasu dans la région centre de la Tunisie, à propos de 27 cas. Elsevier Masson. *Journal des Maladies Vasculaires* 2010;35:4-11.
32. Nahantchi AA et al. Infarctus cérébral révélant une maladie de Takayasu chez une jeune femme sénégalaise : À propos d'un cas. *Journal of African clinical cases and reviews* 2017;1(2):28-33.
33. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marcushaer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE. Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *American Heart Journal* 1977;93:94-103.
34. Comarmond C et al. Long-Term Outcomes and Prognostic Factors of Complications in Takayasu Arteritis: A Multicenter Study of 318 Patients. *Circulation* 2017;136(12):1114-22.

## FICHE SIGNALÉTIQUE

**Nom :** CISSE

**Prénom :** Aba

**Email :** abacisse12@gmail.com

**Pays d'origine :** Mali

**Ville de soutenance :** Bamako

**Année universitaire :** 2023-2024

**Lieu de dépôt :** Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie (FMOS) et de la Faculté de la Pharmacie (FAPH).

**Titre :** infarctus cérébral révélant une maladie de Takayasu : à propos d'un cas et revue de la littérature.

### Résumé :

Cette observation de cas clinique, de type descriptif, a été menée chez une patiente vue en consultation au Service de Neurologie du C.H.U Gabriel Touré pour paralysie faciale centrale gauche dans un contexte de céphalée chronique.

Il s'agit d'une femme de 52, de latéralité droitière, céphalalgique depuis 5 ans, sans autre antécédent particulier, ayant fait une déviation labiale droite, chez qui l'examen neurologique a retrouvé un syndrome pyramidal gauche brachio-faciale.

La tomodensitométrie cérébrale réalisée a objectivé deux (2) infarctus cérébraux lacunaires subaigus dans le territoire de l'artère sylvienne profonde.

L'étiologie fut initialement classé indéterminée selon TOAST. Devant une évolution marquée par une fatigabilité avec claudication des 4 membres à l'effort, la seconde évaluation clinique a retrouvé une pression artérielle imprenable aux deux (2) bras, une abolition des pouls aux membres supérieurs et un souffle carotidien bilatéral.

L'angioscanner réalisé a montré des signes évocateurs d'une artérite de Takayasu. Vue l'incrimination du *Mycobacterium tuberculosis* dans sa survenue, une intradermoréaction à la tuberculine réalisée était revenue à 15 mm.

Une corticothérapie par prednisolone à 1mg/kg avec ces mesures adjuvantes associée à un traitement antituberculeux a permis une bonne amélioration clinique et aucune poussée évolutive de la maladie ne fut rapportée à ce jour.

En conclusion l'artérite de Takayasu est une vascularite rare dont les symptômes de début sont discrets, mais pouvant se révéler aux stades de complications vasculaires notamment un infarctus cérébral. Vue l'endémicité de la tuberculose dans notre contexte et leurs associations fréquentes, sa recherche doit être systématique en cas d'artérite de Takayasu

**Mots clés** : Artérite de Takayasu, infarctus cérébral, tuberculose, Neurologie CHU Gabriel Touré, Mali.