



## Maladie de Takayasu corticodépendante chez une patiente de 14 ans

### Corticodépendant Takayasu disease observed in a 14 year-old patient

L.M.P.H RABARIJAONA <sup>(1)\*</sup>, J RAZAFIMAHEFA <sup>(2)</sup>, H.M.D VOLOLONTIANA <sup>(3)</sup>,  
S RAKOTOARIMANANA <sup>(4)</sup>, O RANDRIANASOLO <sup>(5)</sup>

<sup>(1)</sup> Service Pavillon Spécial A, CHU-HJR Befelatanana, 101 Antananarivo, Madagascar

<sup>(2)</sup> Service de Neurologie, CHU-HJR Befelatanana, 101 Antananarivo, Madagascar

<sup>(3)</sup> Service Pavillon Spécial B, CHU-HJR Befelatanana, 101 Antananarivo, Madagascar

<sup>(4)</sup> Service de Cardiologie, CHU-HJR Befelatanana, 101 Antananarivo, Madagascar

<sup>(5)</sup> Service de Maternité, CHU Befelatanana, 101 Antananarivo, Madagascar

#### RESUME

La maladie de Takayasu est une panartérite inflammatoire et sténosante, atteignant les gros vaisseaux, d'étiologie inconnue et de pronostic réservé à long terme. Le traitement repose sur la corticothérapie, lors des phases évolutives et inflammatoires et sur la revascularisation chirurgicale, lorsque les sténoses sont symptomatiques. Nous décrivons un cas découvert à Fort-Dauphin, chez une fille de 14 ans, dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale. La maladie a évolué avec des séries de complications secondaires à de multiples occlusions artérielles avec thromboses ou anévrysmes. L'objectif est de relater l'urgence et la difficulté de prise en charge de la maladie dans un centre sous-équipé.

**Mots clés :** Maladie de Takayasu ; Complications ; Corticothérapie ; Revascularisation.

#### ABSTRACT

The Takayasu disease is an inflammatory and restrictive panarteritis, reaching big vessels, of unknown etiology and long term reserved prognosis. The treatment is based on corticotherapy, during the evolutive and inflammatory phase, and on surgical revascularization when the stenosis are symptomatics. We report a young girl's case discovered at Fort-Dauphin, at 14 years old, with a congestive heart failure. The disease has evolved with sequences of secondary complications with multiple arterial occlusions with thrombosis or aneurysm.

The target is to relate the difficulties to take care its complications, in under equipped centre.

**Keywords:** Takayasu disease; Complications; Corticotherapy; Revascularization.

#### Introduction

Quelques cas de Maladie de Takayasu ont été décrits à Madagascar, mais aucun dans la région de Tuléar. La rareté de cette panartérite inflammatoire et sténosante, évoluant par poussée, d'étiologie inconnue, atteignant les gros vaisseaux [1, 2], dans le monde (1 nouveau cas par million d'habitants par an [3]) et le pronostic réservé à long terme [4] expliquent l'intérêt de cette observation. L'objectif de notre étude est de rapporter un cas de maladie de Takayasu corticodépendante chez une patiente de 14 ans.

#### Observation

Une fille âgée de 14 ans a été vue pour la première fois à Fort-Dauphin, en *Février 1999*, dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale accompagné de douleurs abdominales, d'une hypertension artérielle (HTA) sévère à 170mmHg de pression artérielle systolique (PAS) et 110 mm Hg de pression artérielle diastolique (PAD) ou [170 >110mm Hg], d'une

diminution des deux pouls fémoraux ; de souffles d'insuffisance mitrale, tricuspide et aortique. Une cardiopathie hypertensive dilatée a été évoquée. Le scanner réalisé à Antananarivo n'a pas révélé de coarctation aortique. Pour stabiliser l'insuffisance cardiaque et l'HTA, du Furosémide 40 mg et de la Nifédipine 30 mg, par jour ont été institués.

Des compléments d'investigations ont été faites en Suisse, le mois de *Novembre 1999*. L'échodoppler cardiaque a confirmé la cardiopathie dilatée avec nette diminution de la fraction d'éjection (FE) à 15%, une

Du Centre Hospitalier de Fort-Dauphin (Taolagnaro), Tuléar Madagascar.

\*Auteur correspondant:

Dr. RABARIJAONA Laurencia Marie Pauline Herinirina

Adresse: Service Pavillon Spécial A  
Centre Hospitalier Universitaire  
Hôpital Joseph Raseta Befelatanana  
101 Antananarivo Madagascar

Téléphone : +261 32 40 064 89 ou +261 34 12 357 98

E-mail: [rabarijaona.laurenciamph55@gmail.com](mailto:rabarijaona.laurenciamph55@gmail.com)

hypertension artérielle pulmonaire post-capillaire, des insuffisances mitrale et tricuspide modérées et une insuffisance aortique légère. L'Angio-IRM abdominale et thoracique, a montré une interruption complète de l'aorte abdominale, entre le départ de l'artère mésentérique supérieure et de l'artère mésentérique inférieure ; un aspect grêle des artères rénales avec d'importantes collatérales ; et au niveau de la crosse aortique des sténoses étagées avec des microdilations anévrysmales de l'artère sous-clavière gauche. La scintigraphie rénale a révélé une asymétrie de la fonction rénale en défaveur du rein gauche. Le bilan biologique a détecté un Mantoux fortement positif (1,5 x 1,8cm) révélant la possibilité d'une atteinte tuberculeuse ; une anémie microcytaire, hypochrome avec carence martiale. Enfin, le bilan Immunologique a montré une élévation de l'Immunoglobuline G à 28,6 g/l. Au terme de tous ces bilans, le diagnostic de Maladie de Takayasu avec oblitération complète de l'aorte abdominale en aval de la mésentérique supérieure, oblitération complète des deux artères rénales avec une Hypertension Artérielle secondaire majeure et défaillance cardiaque, a été posé.

Une reconstruction chirurgicale de l'aorte abdominale et des deux artères rénales par des homogreffes a été accomplie le mois de décembre 1999. L'examen anatomo-pathologique de l'aorte réséquée a montré une sclérose séquellaire non spécifique sans inflammation granulomateuse, ni nécrose caséuse, mais un thrombus en voie d'organisation. L'histologie a été compatible à la maladie de Takayasu ; mais l'examen bactériologique n'a révélé aucun germe à la microscopie et à la culture aérobie avec absence de bacille tuberculeux.

Une première cure de **corticothérapie** avec du Prednisone à 1mg/kg/jour a été instituée et poursuivie pendant 4 mois. Puis cette dose a été diminuée de 5mg toutes les 3 semaines. Un traitement antituberculeux (Rimifon 300 mg/jour avec de la Vitamine B6) pendant 6 mois (traitement recommandé à cause du Mantoux positif et de la corticothérapie) et un traitement par de l'Inhibiteur de l'enzyme de Conversion ( Enalapril 10 mg/jour) y ont été associés.

Six mois après l'intervention (*Juin 2000*), un contrôle échographique à Antananarivo a montré une FE nettement améliorée à 50%. La tension artérielle a été stable à 100 >60mmHg.

Mais, un an après (*Juin 2001*) à Fort-Dauphin, une absence de pouls au membre supérieur gauche avec une tension artérielle très difficilement perceptible a été constatée. Par contre, la tension au niveau du bras droit a été normale : 120 > 80 mm Hg. Et, le mois de *Novembre 2002*, lors d'une deuxième évacuation sanitaire en Suisse, une HTA élevée avec une différence de 20 mm Hg au niveau des membres inférieurs et supérieurs a encore été dépistée : au bras gauche, 188 > 112 mm Hg ; bras droit 183 > 118 ; jambe gauche 207 > 109 et jambe droite 205 > 105. Un souffle systolique mésocardiaque discret 1/6 et un souffle carotidien bilatéral ont été également perçus.

Les bilans biologiques ont détecté une protéinurie élevée due probablement à une néphropathie hypertensive ; une anémie ferriprive ; une Vitesse de Sédimentation des Hématies (VSH) accélérée à 55 mm à la première heure, mais sans élévation de la C Reactive Protein.

Un Anévrysme aortique sous rénal avec complications de dilatation anévrysmale au niveau des homogreffes de l'aorte abdominale et des artères rénales, a été révélé par l'angioIRM.

Le 04 *Décembre 2002*, une réintervention pour résection de cet anévrysme aortique avec mise en place de prothèse de Dacron, et réimplantation des artères rénales dans le corps de cette prothèse a été effectuée. Mais, devant un épisode d'Insuffisance rénale aiguë et un Œdème Aigu du Poumon en post-opératoire, un contrôle urgent à l'angio IRM, a permis de découvrir une complication d'Occlusion bilatérale des deux prothèses aorto-rénales.

Donc, le 18 *Décembre 2002*, une deuxième réintervention pour ablation du tube de Dacron et remplacement par un double greffon de veines saphènes sur les deux artères rénales a été fondamentale. Une deuxième cure de **corticothérapie** a été débutée avec Prednisone à 40 mg/jour. Du Propranolol, de l'Indéral et de la Nifédipine ont supplanté l'Enalapril qui a été stoppé. Une nouvelle angio-IRM post-opératoire a montré une bonne perméabilité du pontage aorto-rénal droit sans sténose significative mais persistance d'une sténose d'environ 60% au niveau de l'artère rénale gauche reconstruite.

Par ailleurs, un ultrason carotidien a révélé un épaississement des parois artérielles avec sténose puis dilatation anévrysmale en aval. L'Angio-IRM de la tête et du cou a objectivé des lésions ischémiques périvasculaires au niveau de la substance blanche et une sténose de l'artère carotide commune avec dilatation et aspect irrégulier en amont.

Ainsi, le 24 *Mars 2003*, une intervention au niveau de l'artère carotide commune droite a été décidée, il s'agit d'une résection – greffe d'un segment de 6 cm de l'artère carotide commune droite disséquée et présentant un pseudo anévrysme. La corticothérapie a été poursuivie durant 6 mois. Et en plus des antihypertenseurs, de l'Anticoagulant type Acénocoumarol ( Sintrom®) à 3mg par jour pour avoir un International Normalized Ratio (ou INR) entre 2 et 3 et de l'Antiagrégant Plaquettaire, Aspirine 100 mg/jour ont été prescrits.

Le mois de *Janvier 2005*, à Fort-Dauphin, de nouveau, une HTA sévère à 220 > 115 mm de Hg avec troubles de la conscience, des hémorragies digestives avec anémie sévère sont encore apparues. La prise en charge a été, cette fois, uniquement médicale, à base de **corticothérapie** à dose dégressive de 6 mois (une troisième cure débutée à 40 mg/jour), d'antiulcéreux (oméprazole) ; de transfusion sanguine relayée par une supplémentation en fer, en plus des anti-hypertenseurs à vie (Nifédipine 60 mg/jour et Aténolol 50 mg/jour).

Le mois de *Juillet 2009*, l'état de la patiente, âgée de 24 ans a été stable avec une tension artérielle bilatérale de 130>70 mm Hg, un souffle d'Insuffisance mitrale légère, un souffle para-ombilical gauche de sténose rénale résiduelle, des douleurs abdominales vagues à répétition ; une anémie hypochrome, microcytaire et ferriprive sévère.

### Discussions

Nous avons retenu le diagnostic de Maladie de Takayasu selon les critères diagnostiques de l'American College of Rheumatology [5] : âge de début inférieur à 40 ans ; baisse d'un pouls radial ; souffle para-ombilical gauche et souffle carotidien bilatéral ; occlusion de l'aorte abdominale, rénales ; sténose carotidienne et sténoses étagées de la sous-clavière gauche (à l'artériographie ou à l'Angio IRM). Elle a reçu au total 3 cures de corticothérapie en 1999, en 2002 et en 2005. La survenue des poussées évolutives chez cette patiente a été triennale et révélée à chaque fois par une HTA sévère compliquée (d'insuffisance cardiaque, de néphropathie ou de troubles de la conscience). Et après chaque cure de corticothérapie de 6 mois (associées ou non aux gestes de revascularisation), la maladie semblait se stabiliser, avec nette amélioration des signes cliniques. Puis, la maladie s'est réveillée de nouveau après une période quiescente de 3 ans, jusqu'en 2005, traduisant ainsi une corticodépendance probable. En fait, selon la littérature, après la première cure de corticothérapie, 23 % des malades ne présentent pas de rémission complète [5] : notre patiente se trouve donc dans cette catégorie. Malgré ces multiples cures de corticothérapie, le problème d'anémie ferriprive, hypochrome et microcytaire, de plus en plus sévère, depuis 1999 n'a jamais été résolu, témoignant la persistance d'une inflammation chronique et d'hémorragies à répétition, exagérée par la prise d'anticoagulants.

L'association maladie de Takayasu et tuberculose est connue [6], notre patiente a eu un Mantoux fortement positif. Aussi, le trigger de la réaction autoimmune contre l'endothélium vasculaire serait le *Mycobacterium*. Seulement, la nature histologique de l'inflammation n'a pas été spécifique de lésions tuberculeuses ni de lésions granulomateuses de la maladie, mais le diagnostic a été quand même retenu [7, 8]. A l'issue de ces cures de corticothérapie et de revascularisation, l'état de santé de la patiente paraît stable sous antihypertenseurs et anticoagulant. Néanmoins, la prise d'anticoagulant à vie, constitue

une contrainte (risque d'hémorragies graves), car l'INR de suivi n'est pas réalisable dans sa région. Enfin, la survie à 5 ans d'une maladie de Takayasu compliquée est à 50 % environ [9] ; notre patiente est actuellement à 10 ans de découverte de sa maladie avec toutes les complications décrites. Toutefois, l'apparition éventuelle d'une nouvelle poussée ne devrait plus relever d'une nouvelle cure de corticothérapie isolée, mais recourir à d'autres alternatives, comme les Immunodépresseurs (Méthotrexate) seuls ou associés à la corticothérapie [7].

### Conclusion

Notre patiente âgée actuellement de 24 ans, a présenté une maladie de Takayasu avec 3 périodes d'activité, 3 cures de corticothérapie et 4 interventions de revascularisation. Malgré les corticothérapies qui ont permis de stabiliser pendant une durée limitée (3ans) la maladie, celle-ci a quand même évolué avec des atteintes polyartérielles (aorte abdominale, artères rénales droite et gauche, artère carotide commune droite, artère sous-clavière gauche).

### Références bibliographiques

1. Piette AM, Arnaud L, Blétry O. Maladie de Takayasu. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Cardiologie, 11-610-A-10, 2006,10p.
2. Muki G, Ralston SH, Lugmani R. Maladies du tissu conjonctif, des articulations et des os : arérite de Takayasu. In : Haslett C, Chilvers ER, Hunter JAA, Boon NA, eds. Médecine Interne Davidson. Paris : Maloine, 2000 : 865.
3. Hall S, Barr W, Lie JT, Stanson AW, Kazmier FJ, Hunder GG. Takayasu arteritis: A study of 32 North American patients. *Medicine (Baltimore)* 1985;64(2):89-99.
4. Mwiapatayi PB, Jeffery PC, Beningfield SJ, Matley PJ, Naidoo NG, Kalla AA et al. Takayasu arteritis: clinical features and management: report of 272 cases. *ANZ J Surg.* 2005; 75: 110-7.
5. Lambert M, Hachulla E, Huglo D, Hatron P-Y. Maladie de Takayasu : caractéristiques cliniques, prise en charge diagnostique, traitement et pronostic. *Médecine Nucléaire* 2009 ; 33(8): 512-17.
6. Lupi-Herrera E, Sanchez-Torres G, Marcushamer J, Mispireta J, Horwitz S, Vela JE. Takayasu's arteritis clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977 ; 93 : 94-103.
7. Quéménéur T, Hachulla E, Lambert M, Perez-Cousin M, Launay D, Morell-Dubois S, et al. La maladie de Takayasu. *Presse Med.* 2006; 35: 847-56.
8. De Francis S, Serra R, Luongo A, Sabino G, Puzziello A. The management of Takayasu's arteritis: Personal experience. *Annals of Vascular Surgery.* 2007; 21(6): 754-60.
9. Carmen E Gota. Takayasu's arteritis. The Merck Manuals Online Medical Library 2008 April. Available online : URL: <http://www.merck.com/mmhe/sec05/ch069/ch069f.html>.