

LES ATTEINTES VEINEUSES DANS LA MALADIE DE TAKAYASU : A PROPOS DE 4 CAS

VENOUS DAMAGES IN TAKAYASU'S DISEASE : ABOUT 4 CASES

A. Hatri, S.Taharboucht, F.Kessal, A.Mammeri, S.Zekri, R.Guermaz, F.Hamrour, M.Brouri.
Service de Médecine Interne, Clinique Arezki Kehal El Biar, Alger, Algérie

Résumé :

L'atteinte veineuse est classique au cours de certaines vascularites comme la polyartérite noueuse et la maladie de Behcet. Il ne semble pas selon la littérature en être de même pour la maladie de Takayasu.

Quelques très rares cas ont été décrits dans le monde. Nous rapportons ici l'observation de 4 patients porteurs d'une artérite de Takayasu avec atteinte veineuse. Trois femmes âgées de 31, 26 et 29 ans et un homme de 20 ans ont présenté de nombreuses lésions veineuses au cours de l'évolution de leur maladie.

La première patiente âgée de 31 ans a subi un geste de revascularisation de l'artère sous-clavière. L'examen anatomo-pathologique de la veine prélevée est en faveur de la maladie de Takayasu. Cette patiente a fait par la suite de nombreuses phlébites superficielles.

La deuxième patiente âgée de 29 ans présente en plus d'une atteinte artérielle diffuse, plusieurs atteintes veineuses dont une thrombose étendue de la veine iliaque primitive gauche, de la veine fémorale droite.

L'étude histologique de la veine iliaque met en évidence des lésions de fibrose diffuse avec une sclérose péri-veineuse très importante.

Le troisième patient âgé de 20 ans est porteur d'une maladie de Takayasu. La saphène interne prélevée pour un pontage artériel est le siège de lésions adventitielles avec endophlébite.

La quatrième patiente âgée de 26 ans sans antécédents particuliers, présente une thrombophlébite profonde sans aucun facteur déclenchant. Une MT a été diagnostiquée chez elle au cours de son hospitalisation. Le bilan de thrombophilie est négatif.

Mots clés : Maladie de Takayasu, atteinte veineuse .

Purpose :

The venous damages are conventional in certain vasculitides such as polyarteritis nodosa and Behcet's disease. It does not appear in the literature to be the same for Takayasu's arteritis .

Some rare cases have been reported worldwide.

We report the observation of 4 patients with Takayasu's arteritis with venous involvement.

3 women aged 31, 26 and 29 years and a 20 year old man presented with numerous injuries vein during the evolution of their disease.

The first patient aged 31 years underwent a revascularisation of the subclavian artery. The pathological examination of the vein is removed in favor of Takayasu's arteritis. This patient was subsequently numerous superficial phlebitis.

The second patient aged 29 presents more diffuse arterial lesions with multiple venous thrombosis which extended from the left iliac vein, right femoral vein. The histological study of iliac vein shows diffuse fibrosis lesions with peri-venous sclerosis. The third patient aged 20 years, present a Takayasu's disease. The saphen taken for artery bypass is the seat of injury with adventitial endophlebitis.

The fourth patient aged 26 years with no particular medical history, presents a deep venous thrombosis without any triggers. A MT was diagnosed during her hospitalization. The thrombophilia test is negative.

Key words : Takayasu's disease, venous lesions.

INTRODUCTION :

La maladie de Takayasu (MT) est une aortoartérite caractérisée par une sclérose inflammatoire à prédominance média-adventicielle, touchant les gros vaisseaux (aorte, troncs supra-aortiques...) évoluant en deux phases; une phase inflammatoire systémique et une phase occlusive caractérisée par une symptomatologie ischémique multiple. L'atteinte veineuse est classique au cours de certaines affections à tropisme artériel comme le lupus systémique, la polyartérite noueuse et la maladie de Behcet. Il ne semble pas selon la littérature en être de même pour la MT. Quelques très rares cas ont été décrits dans le monde. Nous rapportons ici l'observation de 4 patients porteurs d'une artérite de Takayasu avec atteinte veineuse.

Observation n° 1

C'est une femme âgée de 31 ans suivie depuis 10 ans pour uvéite avec syndrome inflammatoire franc. Un pontage veineux sous clavier-huméral gauche est réalisé pour occlusion de l'artère sous Clavière. L'étude histologique du prélèvement permet de poser le diagnostic. Un an après, surviennent des phlébites superficielles récidivantes et migratrices intéressant le membre inférieur droit.

Le diagnostic de maladie de Behcet est évoqué mais l'atteinte artérielle est typique de la MT tant sur le plan histologique qu'anatomique avec occlusion des artères sous Clavière gauche et de la carotide interne gauche, anévrisme de l'aorte thoracique ascendante et sténose des artères iliaques primitives droite et gauche.

Observation n° 2

Un homme âgé de 20 ans est admis avec une VS accélérée, une fibrinémie à 7.9g/l et une hypergammaglobulinémie à 22g/l. L'aortoartériographie met en évidence :

Une sténose très serrée de l'artère rénale droite et modérée de l'artère rénale gauche ainsi qu'une sténose de l'aorte abdominale sous rénale.

Lors de la tentative de greffe veineuse aortorénale droite, la saphène interne prélevée pour la greffe paraît pathologique.

L'étude histologique montre à son niveau une endophlébite avec modification de l'adventice sans composante inflammatoire vraie.

Observation n° 3

Une femme âgée de 29 ans est admise pour claudication intermittente de membre inférieur gauche remontant à 5 ans avec épisode d'amaurose et pression artérielle imprenable aux 4 membres.

Il est retrouvé un syndrome de compression cave supérieur, un souffle diastolique d'insuffisance aortique de 2/6, un souffle systolique d'hypertension artérielle pulmonaire et de nombreux souffles vasculaires.

Il est rapporté un syndrome inflammatoire franc avec une VS accélérée, une fibrinémie à 6g/l et une hypergammaglobulinémie à 24g/l.

L'artériographie retrouve une atteinte artérielle diffuse intéressant les troncs supra-aortiques, l'aorte abdominale et ses collatérales, l'artère pulmonaire gauche et 3 artères lobaires du poumon droit.

Une phlébographie des membres inférieurs et supérieurs est réalisée objectivant une thrombose de la veine iliaque primitive gauche, une sténose de la veine fémorale superficielle droite, la veine cave inférieure et supérieure ainsi que la sous Clavière gauche sont fortement rétrécies.

A l'étude histologique, la veine iliaque est le siège de lésions de fibrose multiples avec endophlébite au contact d'une sclérose péri-veineuse importante 15 jours après l'intervention la patiente décède d'une hémorragie veineuse très importante : les 2 veines caves sont le siège d'une fibrose pariétale à prédominance adventicielle dissociant les fibres musculaires de la média et un épaississement de l'intima.

Observation n° 4

Une femme âgée de 26 ans sans antécédent particulier est admise dans le service pour thrombose veineuse profonde fémoro-poplitée droite sans aucune notion de facteur déclenchant :

En plus des signes de thrombophlébite, l'examen vasculaire met en évidence une abolition du pouls huméral gauche, avec une pression très basse au doppler et un souffle carotidien gauche.

La patiente se plaint d'une claudication intermittente du membre supérieur gauche qui évolue depuis deux ans.

L'échographie doppler des troncs supra-aortiques met en évidence une occlusion ostiale de la sous clavière gauche reprise par une circulation de suppléance et un épaissement tubulaire de la carotide primitive gauche évoquant fortement une maladie de Takayasu. (photo1/2)
Sur le plan biologique on retrouve un syndrome inflammatoire franc. Le bilan de thrombophilie usuel est revenu négatif.

DISCUSSION :

En 1964, Schire et Asherson[1] rapportent le cas d'une thrombose de la veine cave inférieure au cours de la MT mais l'aspect anatomopathologique n'a pas été décrit. Sen note dans un cas une fibrose adventitielle de la veine cave inférieure attribuée à l'extension de la sclérose péri aortique.

En 1977, Boissonas et col.[2] font la première description histologique chez une jeune femme qui présentait des phlébites superficielles, migratrices et récidivantes avant l'installation des signes de la MT. L'aspect histologique est troublant, associant une périphlébite granulomateuse à cellules géantes avec élastophagie, œdème et sclérose du tissu celluloadipeux péri veineux avec foyers lymphocytaires granulomateux à cellules géantes et une Endophlébite proliférante responsable de l'obstruction totale du vaisseau .

Dans notre série, pour le premier cas la phlébite peut, bien que jamais signalée jusque là, être en rapport avec les manifestations inflammatoires de la phase systémique, au même titre que l'érythème noueux, la polyarthrite et l'uveïte, surtout que les récurrences coïncident avec les poussées inflammatoires de la maladie évoluant de façon parallèle

Pour le Deuxième et troisième cas l'aspect histologique de la paroi veineuse, la diffusion des lésions intéressent la veine cave inférieure et supérieure, l'iliaque et la sous Clavière.

Les lésions anatomopathologiques analogues en tout point à celles rencontrées au niveau artériel, ne semblent permettre aucun doute quant à la localisation du processus inflammatoire propre à la MT au niveau veineux :

l'existence d'une fibrose péri veineuse, la prédominance adventitielle au niveau de la veine cave inférieure et supérieure et au niveau iliaque et saphène interne, la dissociation des fibres musculaires de la média et des lamelles élastiques externes par cette sclérose et l'épaississement de l'intima sont des altérations propres à la MT.

Pour le quatrième cas, la thrombose veineuse profonde est ici concomitante d'une poussée inflammatoire de la maladie de Takayasu.

L'absence de facteur déclenchant et la négativité du bilan de thrombophilie plaident en faveur d'une possible localisation veineuse de la MT.

L'aorto-artérite de Takayasu étant certaine dans les 4 cas, elle est confirmée par une étude histologique des prélèvements opératoires et dans l'un des cas après autopsie.

Peut-on évoquer d'autres affections pouvant être associées à cette dernière et être responsables de l'atteinte veineuse ?

La maladie de Buerger, le lupus et la polyartérite noueuse peuvent être facilement éliminés grâce aux éléments cliniques, biologiques et à l'aspect histologique. La maladie de Behcet peut être évoquée dans le premier cas, cependant les lésions anatomo-pathologiques ne sont pas celles observées au cours de celle-ci.

CONCLUSION :

Classiquement définie comme une maladie à tropisme artériel, la maladie de Takayasu ne cesse de surprendre par le polymorphisme de ses localisations.

L'atteinte veineuse se caractérise par sa signature histopathologique commune à celle de la MT et son mode évolutif contemporain des poussées inflammatoires.

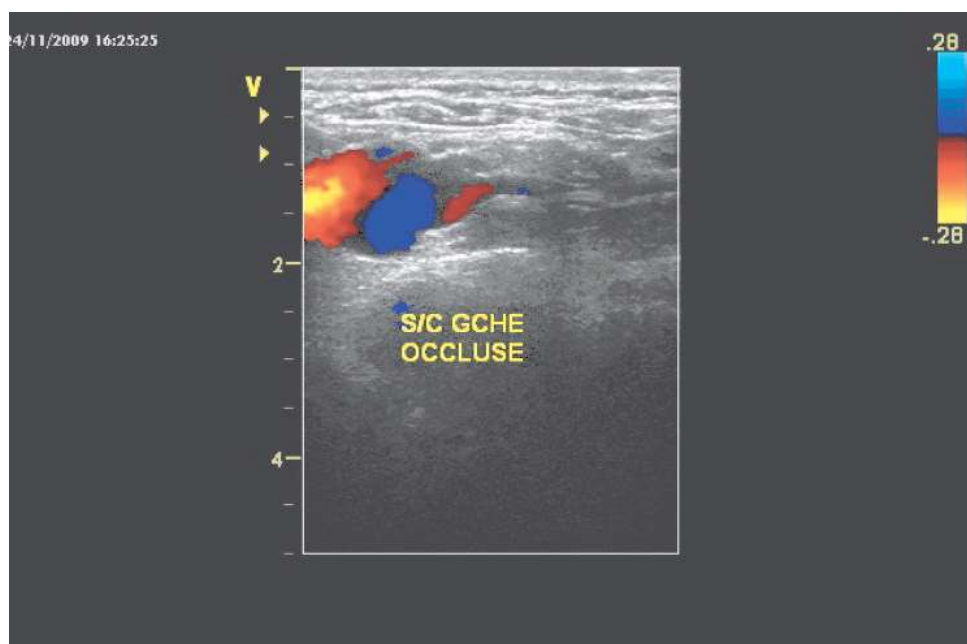


Photo 1 : Sténose très serrée de la sous clavière gauche

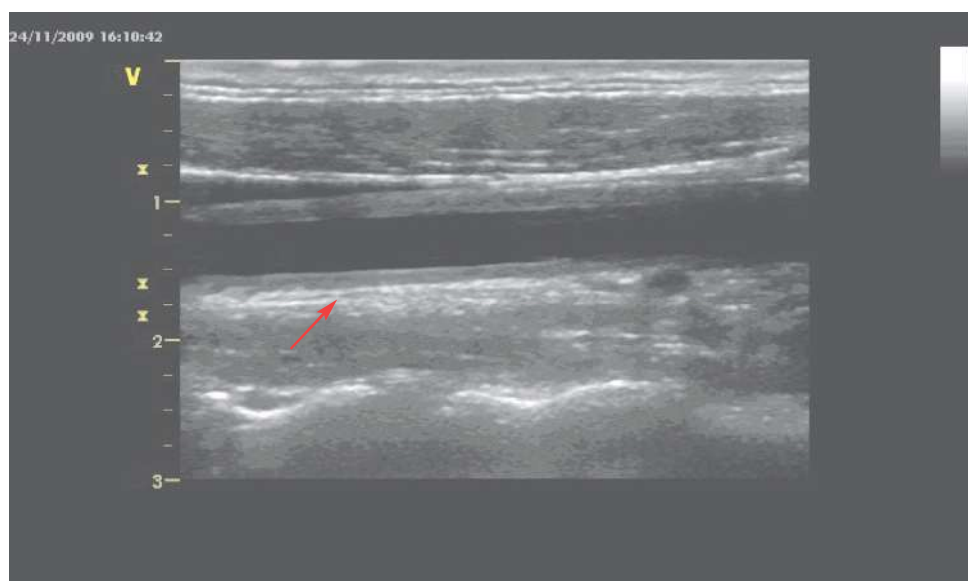


Photo 2 : Epaississement inflammatoire de la média de la carotide commune gauche

Bibliographie:

- 1- Shire V, Asherson RA: Arteritis of the aorta and its major branches. Q J Med 33:439, 1964.
- 2- Boissonnas A Migrating and recurrent superficial phlebitis and Takayasu's disease (apropos of a case) Phlebologie. 1977 Jan-Mar;30(1):83-91.